

Opinnäytetyö (AMK)

Ensihoidon koulutusohjelma

2012

Emma Aro, Olli Kanervo, Maarit Myllyperkiö, Jenni Pulju, Katja Sjöman & Pauli Uusitalo

HITAASTI ETENEVÄÄ NEUROMUSKULAARITAUTIA SAIRASTAVA POTILAS

DVD JA OPASLEHTI KOTONA TOTEUTETTAVAN INVASIIVISEN
HENGITYSTUKIHOIDON ALOITUKSEEN



TURUN AMMATTIKORKEAKOULU
TURKU UNIVERSITY OF APPLIED SCIENCES

Emma Aro, Olli Kanervo, Maarit Myllyperkiö, Jenni Pulju, Katja Sjöman & Pauli Uusitalo

HITAASTI ETENEVÄÄ NEUROMUSKULAARITAUTIA SAIRASTAVA POTILAS

DVD JA OPASLEHTI KOTONA TOTEUTETTAVAN INVASIIVISEN HENGITYSTUKIHOIDON ALOITUKSEEN

Duchennen ja Beckerin lihasdystrofiat sekä polion jälkitila ovat hitaasti kehittyviä neuromuskulaaritauteja. Duchennen ja Beckerin lihasdystrofiat diagnosoidaan jo lapsuusiässä. Polion jälkitila on myöhäisoireyhtymä, joka saattaa kehittyä vasta vuosien kuluttua taudin akuutin vaiheen jälkeen. Taudeille on yhteistä asteittainen lihasvoiman heikkeneminen, joka edetessään johtaa myös hengityslihasten heikentymiseen ja ventilaatiovajeeseen. Ventilaatiovajeen kehittyessä potilaalle aloitetaan non-invasiivinen ventilaatiotukihoito. Tämän käydessä riittämättömäksi potilas tarvitsee ympärivuorokautista invasiivista ventilaatiotukihoitoa, joka toteutetaan henkitorviavanteen kautta. Tällöin potilaan tulee päättää hoitomuoto: invasiivisen ventilaatiotukihoito tai palliatiivinen hoito. Invasiivista ventilaatiotukihoitoa voidaan toteuttaa laitoshoidon joko koti- tai laitospäätöksellä. Tällöin potilas saa hengityshalvauksen tilaan statuksen. Invasiivinen ventilaatiotukihoito kotiloissa vaikuttaa merkittävästi koko perheen elämään. Tämän vuoksi on tärkeää, että potilaalla ja hänen omaisillaan on riittävästi tietoa hoidon vaikutuksista arkielämään. Hoitomuoto olisi hyvä olla selvillä ennen esimerkiksi hengitystieinfektion aiheuttamaa kriisitilannetta, joka vaatii äkillistä invasiivista hengitystukea ilman, että potilaan kanssa on ehditty keskustella.

Tämä opinnäytetyö tuottaa informatiivisen opaslehden ja DVD:n hengityshalvauksen tilaan arkielämästä. Tietopaketti helpottaa potilaan päätöksentekoa hoitomuodon valinnassa. Myös omaisille syntyy käsitys siitä millaista elämä hengityshalvauksen tilaan on. Työn apuna on käytetty potilaan ja hänen omaisensa haastatteluja sekä potilaan arkielämän videokuvaa. Varsinais-Suomen sairaanhoitopiirin hoitotyön asiantuntijaryhmä on hyväksynyt työn (liite 7).

ASIASANAT:

Beckerin lihasdystrofia, Duchennen lihasdystrofia, hengityshalvaus, invasiivinen hengitystukihoito, neuromuskulaaritaudit, polion myöhäisoireyhtymä

Emma Aro, Olli Kanervo, Maarit Myllyperkiö, Jenni Pulju, Katja Sjöman & Pauli Uusitalo

PATIENT WITH SLOWLY PROGRESSIVE NEUROMUSCULAR DISEASE

DVD AND GUIDE PAMPHLET FOR INITIATION OF INVASIVE VENTILATION SUPPORT TREATMENT AT HOME

Duchenne and Becker muscular dystrophies and postpoliosyndrome are neuromuscular diseases that progress slowly. Duchenne and Becker muscular dystrophies are diagnosed in early childhood. Postpoliosyndrome may develop several years after acute stage of the disease. In these diseases the strength of muscles decreases gradually which eventually leads to decrease of ventilation. At first the patient needs non-invasive ventilation support. When this becomes insufficient the patient needs invasive ventilation support via tracheostomy. The patient has to decide between invasive ventilation support and palliative care. Round-the-clock invasive ventilation support can be carried out either at home or in institution. This treatment affects the patient's social status. The daily living of the whole family is significantly altered due to this treatment. This is why it is important for the patient and the whole family to get enough information about the treatment. Decision between palliative care and invasive ventilation support is important as early as possible to avoid acute respiratory crisis when it may be impossible to hear patient's wishes.

DVD and guide pamphlet is part of the thesis and give information about daily-living of the patient invasive ventilation support. DVD and guide pamphlet help the patient to make the decision between invasive ventilation support care and palliative care. Also patient's family gets an idea about life with this treatment. Patient and the member of the family have been interviewed and the daily-living of the patient recorded. This thesis has been approved by the authorities of Varsinais-Suomi health district nursing council (appendix 7).

KEYWORDS: Becker muscular dystrophy, Duchenne muscular dystrophy, postpoliosyndrome, invasive ventilation support, neuromuscular diseases

SISÄLTÖ

| | |
|---|-----------|
| 1 JOHDANTO | 6 |
| 2 HITAASTI ETENEVÄT LIHASYSTROFIAT JA POLION JÄLKITILA | 8 |
| 2.1 Teoreettisia lähtökohtia | 8 |
| 2.2 Etiologia ja diagnostiikka | 10 |
| 2.2.1 Duchennen lihasdystrofia | 10 |
| 2.2.2 Beckerin lihasdystrofia | 12 |
| 2.2.3 Polion jälkitila | 13 |
| 2.3 Kliininen kuva ja ennuste | 14 |
| 2.3.1 Duchennen lihasdystrofia | 14 |
| 2.3.2 Beckerin lihasdystrofia | 17 |
| 2.3.3 Polion jälkitila | 17 |
| 2.4 Lihasstenosin vaikutus normaaliin hengityksen fysiologiaan | 19 |
| 2.5 Lihasdystrofiapotilaiden kokema elämänlaatu | 22 |
| 3 HENGITYSHALVAUSPOTILAAN HOITO | 25 |
| 3.1 Yleistä | 25 |
| 3.2 Hengityshalvauspotilaan arjen haasteita | 26 |
| 3.3 Polikliininen seuranta ja kuntoutussuunnitelma | 29 |
| 3.4 Fysioterapia | 30 |
| 3.4.1 Toimintakyvyn ylläpitäminen | 31 |
| 3.4.2 Hengityksen tukeminen | 32 |
| 3.5 Lääkehoito | 33 |
| 3.6 Happihoito ja hengityslaitehoito | 35 |
| 3.6.1 Happihoito | 37 |
| 3.6.2 Noninvasiivinen hengitystukihoito | 38 |
| 3.6.3 Invasiivinen hengitystukihoito | 39 |
| 3.6.4 Ventilaatitukihoidon vaikutus elämänlaatuun | 43 |
| 3.7 Hengityshalvauspotilaan etuudet | 44 |
| 4 OMAISENA OLEMINEN JA SIIHEN LIITTYVÄT HAASTEET | 46 |
| 4.1 Sairauden toteaminen | 46 |
| 4.2 Opetuksen ja ohjauksen merkitys | 47 |
| 4.3 Sosiaaliset tilanteet ja vertaistuki | 48 |
| 4.4 Kotihoidon toteuttaminen ja siihen liittyvät haasteet | 49 |

| | |
|--|-----------|
| 4.5 Omaisen fyysinen ja psyykkinen jaksaminen | 51 |
| 5 EMPIIRINEN TOTEUTUS | 53 |
| 5.1 Tutkimus- ja tiedonkeruumenetelmät | 53 |
| 5.2 Kohderyhmän valinta | 56 |
| 5.3 Aineistonkeruun toteutus | 56 |
| 5.4 Aineiston analysointi | 57 |
| 6 OPINNÄYTETYÖN EETTISYYS | 58 |
| 6.1 Teoreettiset lähtökohdat | 58 |
| 6.2 Eettisyyden toteutuminen | 61 |
| 7 OPINNÄYTETYÖN LUOTETTAVUUS | 62 |
| 8 POHDINTA | 64 |
| 9 LÄHTEET | 66 |

KUVAT

Kuva 1. Dystrofiinin sijainti lihaksessa

LIITTEET

Liite 1. Haastattelurunko

Liite 2. Suostumuslomake potilaalle

Liite 3. Suostumuslomake hoitajalle

Liite 4. Suostumuslomake omaiselle

Liite 5. Videon käsikirjoitus

Liite 6. Suostumuslomake opaslehtisen ja videon julkaisuun

Liite 7. Hoitotyön asiantuntijaryhmän myöntämä kirjallinen lupa

1 JOHDANTO

Varsinais-Suomen sairaanhoitopiiri määrittelee hengityshalvauspotilaan seuraavasti: *“Hengityshalvauspotilaaksi katsotaan sellainen potilas, jolla on ventilaatiovajaustyyppinen hengitysvajaus johtuen hengityslihasten toimintahäiriöstä tai hengityskeskuksen säätelyhäiriöstä, hengitysvajaus on pysyvä tila optimaalisesta muusta hoidosta huolimatta lukuun ottamatta poliota tai muuta Sosiaali- ja terveysministeriön polioon verrattavaksi katsomaa tartuntatautia, joissa riittää lyhytaikaisempikin hengitysvajaustila, ja hengityslaitehoidon tarve on ympärivuorokautista tai lähes ympärivuorokautista.”* (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 9). Pirkanmaan ja Pohjois-Pohjanmaan sairaanhoitopiirien määritelmät eivät juuri eroa VSSH:n määritelmästä (STM 2006, 16). Varsinais-Suomen sairaanhoitopiirissä toimii eri erikoisalojen edustajista koostuva Ventilaatiohoito- eli VENHO-ryhmä, joka ohjaa ja koordinoi hengitysvaje- ja hengityshalvauspotilaiden hoitoa (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 9).

Tässä opinnäytetyössä käsitellään hitaasti eteneviä neurologisia lihasrappeumasairauksia, joille on tyypillistä lihaksiston etenevä heikkeneminen. Sairaudet vaikuttavat myös hengityslihaksiston toimintaan. Työssä käsitellään Beckerin ja Duchennen lihasdystrofiaa sekä polion myöhäisoireyhtymää. Aiheen rajaus pohjautuu toimeksiantajan antamiin ohjeistuksiin. Opinnäytetyössä on tarkoitus perehtyä pitkäaikaiseen hengityskonehoitoon ja sen mukanaan tuomiin haasteisiin. Varsinais-Suomen Sairaanhoitopiirin alueella hengityshalvauspäätöksen tekee kyseisen erikoisalan ylilääkäri lääketieteellisin perustein huomioiden potilaan oman tahdon (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 24). Potilaan hoitotahtoa ja mielipiteitä tulee aina kunnioittaa pohdittaessa eri hoitovaihtoehtoja (Laki potilaan asemasta ja oikeuksista 1992/785). Lain (1992/785) mukaan potilaalla on lisäksi oikeus saada riittävästi ymmärrettävää ja laadukasta tietoa sairaudestaan ja siihen liittyvistä hoitovaihtoehdoista.

Tietoa eri hoitovaihtoehdoista potilas voi saada suullisesti yksilöohjauksena, kirjallisella ohjausmateriaalilla ja audiovisuaalisella videomateriaalilla. Monipuolisen ohjausmateriaalin avulla potilas voi kerrata ohjauksen sisältöä, palauttaa mieleensä asioita ja selventää mahdollisia väärinymmärryksiä. Sekä kirjallisella että audiovisuaalisella ohjausmateriaalilla ohjausta pystytään helpommin tarjoamaan myös omaiselle. Ohjausmenetelmät auttavat lisäksi omaista tiedostamaan potilaalle annetun ohjauksen sisällön. (Kääriäinen 2007, 35–37.)

Tämän opinnäytetyön tarkoituksena on tuottaa informatiivinen DVD ja opaslehtinen hengityshalvauspäätöstä ja hoitotahtaan pohtivalle potilaalle sekä heidän omaisilleen. Vastaavaa tietopakettia ei ole aiemmin Suomessa julkaistu. Sairauden edetessä potilas joutuu tekemään päätöksen palliatiivisen eli oireita lievittävän hoidon ja invasiivisen eli henkitorveen asetettavan kanyylin kautta tapahtuvan ventilaatiotukihoidon välillä. Päätöksenteko tulee ajankohtaiseksi, kun noninvasiivinen eli nenä- tai kasvomaskin kautta tapahtuva ventilaatiotukihoito havaitaan riittämättömäksi. (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 17.) Jotta potilas voi tehdä näitä vaikeita päätöksiä, tulisi hänellä ja hänen omaisillaan olla riittävästi tietoa hoidon toteuttamisesta (Rauhala 2006; Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 17; ETENE 2010).

Opinnäytetyö on osa Ammatillisen osaamisen ja viranomaisyhteistyön kehittäminen ensi- ja akuuttihoidossa – projektia (AMOVIRKE). Työn toimeksiantajana toimii VSSH:n Hengitystukiyksikön osaston ylilääkäri Arno Vuori. Sairaanhoidopiirin puolesta ohjaajana toimii myös Hengitystukiyksikön osastonhoitaja Kristiina Ylitalo-Liukkonen ja Turun ammattikorkeakoulun puolesta yliopettaja TtT Jari Säämänen.

2 HITAASTI ETENEVÄT LIHASDYSTROFIAT JA POLION JÄLKITILA

2.1 Teoreettisia lähtökohtia

Neuromuskulaarisairauksissa on kyse hermoston ja lihasten toiminnan häiriöistä. Ongelma on joko hermolihaskuitosten tai hermojen ja lihasten toiminnassa. Sairauden alkuaikajankohta voi sijoittua mihin tahansa ajankohtaan imeväisiästä aikuisikään. Sairaus voi olla tyypiltään hitaasti tai nopeasti etenevä. (Meretoja 2005a, 6; Korpela ym. 2008; Saaresranta 2008, 1.)

Beckerin ja Duchennen lihasdystrofiat sekä polion jälkitila ovat neurologisia hermo- tai lihassairauksia, jotka aiheuttavat lihasheikkoutta (Somer 2001, 466; Saunio 2002, 159; Meretoja 2005a, 6; Kaski ym. 2009, 137). Taudit etenevät hitaasti vaikuttaen myös hengityselinlihasfunktion toimintaan (Somer 2001, 466; Saunio 2002, 160; Alaranta ym. 2002; Meretoja 2005a, 7). Seurauksena kehittyy pysyvä ja paheneva hengitysvaje, johon liittyy yskimisheikkoutta (Chasens & Umlauf 2000; Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 10, 19). Vaikka sairauksia ei voi parantaa, hengitysvajeen syntymistä voidaan hidastaa ja potilaan elämänlaatua parantaa (Meretoja 2005b, 14; Kuntzer ym. 2009, 3; Kaski, Manninen & Pihko 2009, 137). Sairauksille ominaista on erityisesti heikentynyt ventilaatio eli keuhkotuuletus. Sairauksien edetessä tulee tarve tukea ventilaatiota mekaanisesti noninvasiivisesti (Korpela ym. 2008) tai invasiivisesti. (Chasens & Umlauf 2000; Brander 2009; Kuntzer ym. 2009, 3; Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 10, 19.)

Lihasdystrofian eli lihassurkastumasairauden aiheuttaa geenivirhe lihaksen toimintaa säätelevässä geenissä. Virhe voi olla periytyvä tai uusi mutaatio, jolloin kuka tahansa syntyvä lapsi voi kantaa virheellistä geeniä. (Saunio 2002, 159; Korpela ym. 2008; von Nandelstadh 2010, 30–31.) Lihasdystrofiassa lihaskudos korvautuu rasva- ja sidekudoksella. Lihasdystrofioiden luokittelu perustuu taudin periytyvyyteen, etenemiseen ja ilmenemisikään sekä siihen,

missä lihasryhmässä lihasheikkoutta havaitaan. (Raheem ym. 2006.) Eteneviin perinnöllisiin lihasdystrofioihin kuuluvat Duchennen ja Beckerin lihasdystrofiat, fasio-skapulo-humeraalinen lihasdystrofia, hartia-lantiodystrofia, Emery-Dreifussin oireyhtymä eli humeroperoneaalinen oireyhtymä, okulaarinen lihasdystrofia sekä tibiaalinen lihasdystrofia (Saunio 2002, 159; Korpela ym. 2008; von Nandelstadh 2010, 30–31).

Kaikille lihasdystrofioille on tyypillistä tahdonalaisen lihaksiston etenevä heikkeneminen ja rappeutuminen, mikä johtaa potilaan vaikeaan vammautumiseen (Saunio 2002, 159; Meretoja 2005a, 6; Kaspar ym. 2009). Lihasdystrofioiden diagnostiikka perustuu kattavaan neurologiseen tutkimukseen, lihassähkötutkimukseen (ENMG) sekä erilaisiin biopsioihin. Lisäksi lihasten magneettikuvauksella saadaan lisätietoa sairauden laajuudesta. Geenivirheiden osoittamiseksi tulevat kyseeseen myös DNA-tutkimukset. (Meretoja 2005a, 6; Korpela ym. 2008; Udd 2010.)

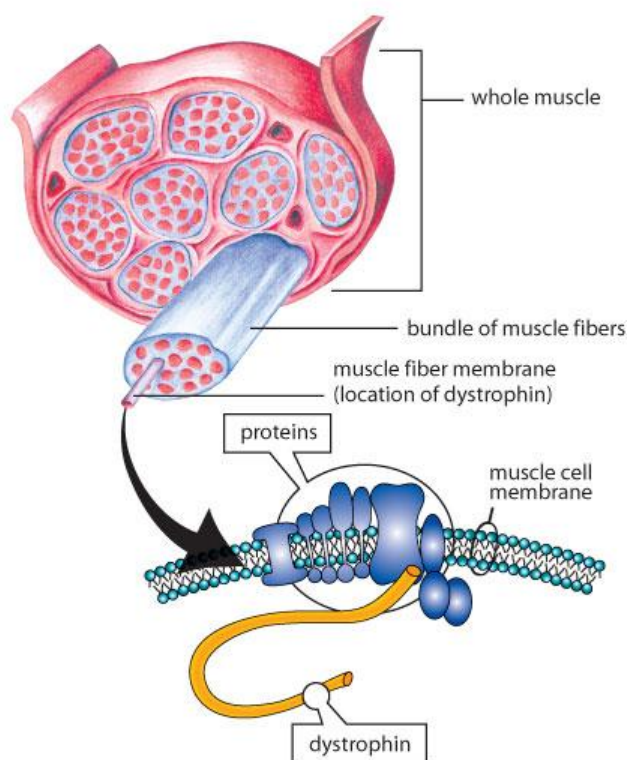
Pitkälle edenneessä lihasheikkoudessa noninvasiivinen ventilaatitukihoito voi käydä riittämättömäksi potilaan hengityksen tukemisessa. Viimeistään tässä vaiheessa potilaan tulee valita joko palliatiivinen trakeostomia tai elektiivinen trakeostomia ja invasiivinen ventilaatitukihoito. (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 17.) Hoitotahto on potilaan tahdon ilmaisu, joka hankalissakin tilanteissa menee itsemääräämisoikeuteen perustuen omaisten tahdon edelle. Hoitava lääkäri soveltaa hoitotahdon toteuttamisen käytäntöön. (Kokkonen ym. 2004, 89; Vuori-Kemilä ym. 2005, 81, 174–175.) Hoitolinjan valinta pyritään tekemään mahdollisimman varhaisessa vaiheessa, sillä esimerkiksi hengitystieinfektio voi aiheuttaa akuutin kriisitilanteen, jolloin päätös invasiivisesta ventilaatiohoidosta joudutaan tekemään äkillisesti (Bushby ym. 2005; Rauhala 2006; Vuori & Herrala 2009; Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 17).

2.2 Etiologia ja diagnostiikka

2.2.1 Duchennen lihasdystrofia

Duchennen lihasdystrofian ilmaantuvuus on 1/3500 syntynyttä poikaa kohden (Somer 2001, 467; Deconinck & Bernard 2007; Robinson ym. 2007; Kuntzer ym. 2009, 2) ja se onkin lasten yleisin lihastauti (Talkop ym. 2003; Falck ym. 2004, 397; Meretoja 2005a, 7; Robinson ym. 2007; Kuntzer ym. 2009, 3). Sairaudessa on kyse dystrofiinin (Kuva 1) puutteesta (Hoffman ym. 1987; Falck ym. 2004, 399; Lovering ym. 2005; Phillips & Quinlivan 2011, 3). Dystrofiinin tehtävä on kiinnittää lihassolun aktiini solukalvoon ja solun ulkoisiin rakenteisiin. Aktiini on tukirangan proteiini, jonka tehtävä on ankkuroida solujen välisiä liitoksia. (Falck ym. 2004, 399; Lovering ym. 2005; Phillips & Quinlivan 2011, 3.) Kun lihassolun tukiranka on heikentynyt, on se alttiimpi venytyksen ja supistuksen aiheuttamalle vauriolle. Tämä prosessi on syynä etenevälle lihasten tuhoutumiselle. (Phillips & Quinlivan 2011, 3.) Dystrofiinia on eniten lihaksissa, sydämessä ja aivoissa, joskin hieman eri muodoissa (Falck ym. 2004, 399; Meretoja 2005a, 7; Kuntzer ym. 2009, 3). Tästä johtuen tauti ilmenee lisääntyvänä lihasheikkoutena ja lihasten surkastumisena (Meretoja 2005a, 7; Kaski ym. 2009, 137; Kuntzer ym. 2009, 3).

Duchennen lihasdystrofia periytyy peittyvästi X-kromosomissa, joten tautiin sairastuvat vaikeasti vain pojat (Falck ym. 2004, 397; Lovering ym. 2005; Meretoja 2005a, 7). Tytöt ja naiset voivat olla taudin kantajia, jolloin oireena voi olla lievää lihasheikkoutta ja noin 65 prosentilla CK-arvo eli kreatiniinikinaasi on kohonnut (Falck ym. 2004, 397, 402). Dystrofiinigeeni sijaitsee X-kromosomin kohdassa Xp21. Virhe geenissä aiheuttaa dystrofiinin määrän vähentymisen, rakennepoikkeaman tai jopa kokonaan sen puuttumisen (Falck ym. 2004, 397; Kuntzer ym. 2009, 3.) Duchennen lihassurkastumasairaudessa kyseessä on yleensä geenin deleetio eli täydellinen puuttuminen (Davies 1997; Falck ym. 2004, 397).



Kuva 1. Dystrofiinin sijaintilihaksessa.

(<http://www.actionduchenne.org/duchennepedia/article/17/dystrophin>)

Duchennen lihasdystrofiassa kliininen taudinkuva on selkeä ja diagnoosiin päästään suhteellisen helposti. Dystrofiinigeenin deleetio eli häviämä tai duplikaatio eli kahdentuma voidaan todeta DNA-analyysillä. (Falck ym. 2004, 401.) CK-pitoisuus on kohonnut jo vastasyntyneenä (Falck ym. 2004, 401; Meretoja 2005a, 7; Kaspar ym. 2009). Mikäli DNA-analyysillä ei geenivirhettä aukottomasti voida todeta, diagnoosiin päästään lihasbiopsiasta tehtyjen kokeiden avulla. (Falck ym. 2004, 401; Laing ym. 2011). Viive ensioireista diagnoosiin on tutkimuksissa havaittu pitkäksi. Nopeammalla diagnoosilla myös hoito voitaisiin aloittaa aiemmin ja siten mahdollisesti saavuttaa parempia hoitotuloksia. (Ciafaloni ym. 2009.)

Duchennen lihasdystrofia ei ensisijaisesti ole immuunivälitteinen tauti, mutta on todisteita, jotka osoittavat humoraalisen ja solutason immuunivasteen osallisuuden Duchennen lihasdystrofiaa edistävien patologisten prosessien kehittymisessä. Prosessin vaiheiden kautta lihassyiden dystrofiini altistuu

immuunivasteen hyökkäyksille (t-solu invaasio), mikä edesauttaa taudin kehittymistä. (Kuntzer ym. 2009, 3.)

Kantajuutta diagnosoidaan kliinisen tutkimuksen ja CK-pitoisuuden mittaamisella. Lisäksi voidaan tutkia lihasbiopsianäyte (Falck ym. 2004, 402) ja määrittää verinäytteestä mahdollinen geenideleetio eli geenin puuttuminen tai geenin duplikaatio eli kahdentuminen DNA-tekniikoiden avulla (Tahvanainen 2008; Laing ym. 2011). Diagnostiikka kantajien kohdalla saattaa olla hankalaa, koska kyseessä voi olla mosaikismi, jolloin geenideleetio voi ilmetä osassa soluista dystrofiinin puutoksena ja osassa soluista ja kudoksista dystrofiinin määrä voi olla täysin normaali. (Falck ym. 2004, 402.)

2.2.2 Beckerin lihasdystrofia

Beckerin lihasdystrofia on Duchennen lihasdystrofiaa harvinaisempi ja sitä sairastaakin noin 1/15000 pojasta (Falck ym. 2004, 403; Centers for Disease Control and Prevention, 2009). Tauti on kliiniseltä kuvaltaan Duchennen kaltainen, mutta ilmenee myöhemmin, etenee hitaammin ja on oirekuvaltaan verraten lievä (Davies 1997; Somer 2001, 466; Lovering ym. 2005; Meretoja 2005, 7; Kaspar ym. 2009). Duchennen tavoin tauti periytyy peittyvästi X-kromosomissa (Somer 2001, 466–467). Kohdassa Xp21 olevasta dystrofiinigeenistä puuttuvien emäsparien määrän on havaittu olevan usein jaollinen kolmella. Näin jäljellä oleva osa geeniä tuottaa osittain toimivaa, mutta lyhentynyttä dystrofiinia. (Falck ym. 2004, 402.) Beckerin lihasdystrofiassa dystrofiini ei puutu kokonaan, mutta sen määrässä tai laadussa on poikkeavuutta (Nowak & Davies 2004; Lovering ym. 2005). Yleistäen voidaan sanoa, että mitä enemmän dystrofiinia potilaalla on, sitä lievemmästä taudinkuvasta on kyse (Lovering ym. 2005).

Beckerin lihasdystrofia diagnosoidaan kliinisen tutkimuksen ja DNA-tutkimuksen sekä CK-pitoisuuden perusteella. Lisäksi tehdään ENMG- eli elektroneuromyografia ja lihasbiopsiatutkimus. (Falck ym. 2004, 403.)

2.2.3 Polion jälkitila

Polio on virustauti, jota levittää pikornavirusten enterovirus-sukuun kuuluva poliovirus. Virus tartuttaa ihmisiä hengitysteiden tai ruoan ja juoman kautta. Virus tarttuu helposti ja sen itämisaika on 7-18 vuorokautta. Suomesta polio on kadonnut, mutta tartunnan voi saada Aasiasta tai Afrikasta rokotussuojan ollessa riittämätön. (Farbu 2008; Tenhunen 2009, 3; Valtonen 2009.) Vaikka polioepidemiat ovat lähes kokonaan kadonneet länsimaista järjestelmällisten rokotusohjelmien vuoksi (Simpson 2006; Farbu 2008), ovat polioepidemiat vielä hyvin yleisiä kehitysmaissa. Tämän takia polion myöhäisoireyhtymä on yhä merkittävä ongelma, joka vaatii edelleen parempien hoitomuotojen kehittämistä. (Tenhunen 2009, 2-3; Koopman ym. 2011, 5.)

Suurin osa virustartunnan saaneista on oireettomia. Mahdollisia oireita ovat kuume, huonovointisuus ja kurkkukipu. Oireisista tartunnansaaneista, joilla ei ole rokotesuojaa, alle prosentilla ilmenee nopeasti kehittyviä halvausoireita. Virus voi vaurioittaa myös hengityskeskusta. Noin puolet potilaista toipuu kokonaan tai lähes kokonaan. (Tenhunen 2009, 3; Valtonen 2009.)

Nykyarvioiden mukaan 20–50 prosenttia akuutin polion sairastaneista sairastuu polion myöhäisoireyhtymään eli postpoliosyndroomaan (Farbu 2008). Polion myöhäisoireyhtymä kehittyy tyypillisimmin 30–40-vuotta akuutin poliomyeliitin jälkeen (Valtonen & Alaranta 2005, 21; Simpson 2006), vaihteluvälin ollessa kuitenkin 7-81 vuotta (Valtonen & Alaranta 2005, 21). Riski polion myöhäisoireyhtymän sairastamiselle kasvaa, jos polio on sairastettu nuoruusiässä tai aikuisena tai jos akuutin polion sairastamisvaihe on ollut taudinkuvaltaan vaikea. Lapsena sairastettu akuutti poliomyeliitti vähentää riskiä postpoliosyndrooman kehittymiselle. (Valtonen & Alaranta 2005, 21; Farbu 2008.) Myös pienelle osalle niistä, joilla polion akuuttiin vaiheeseen ei ole liittynyt halvauksia, saattaa kehittyä polion myöhäisoireyhtymä (Valtonen & Alaranta 2005, 21). Tutkimuksista huolimatta täysin varmaa tietoa postpoliosyndrooman patofysiologiasta ei ole (Farbu 2008).

Postpoliosyndrooma diagnosoidaan sulkemalla pois muut mahdolliset oireiden aiheuttajat (Farbu 2008). Diagnoosi perustuu erikseen määriteltyihin kriteereihin. Taustalla tulee olla sairastettu halvausoireinen polio ja liikehermosoluvaurio. Nämä voidaan todentaa sairausanamneesin, neurologisten tutkimusten ja sähkölihastutkimuksen avulla. Postpoliosyndroomasta on kyse, kun taudin akuutin vaiheen jälkeen on ollut vakaa vaihe ja toipumista on tapahtunut. Kriteeristön mukaisesti potilaalla on todettavissa seuraavia oireita: äkillisesti tai asteittain kehittynyt uusi, pysyvä tai etenevä lihasheikkous, joka ilmenee tavallisesta poikkeavalla lihasten väsyvyydellä, mihin saattaa liittyä myös yleistä uupumusta, lihas- ja nivelkipuja ja lihaskatoa. Oireita on ilmennyt vähintään vuoden ajan. Viimeinen kriteeri edellyttää, että oireiden taustalta on suljettu pois muut mahdolliset neurologiset ja ortopediset ongelmat. (Valtonen & Alaranta 2005, 27; Simpson 2006; Farbu 2008; Tenhunen 2009, 4-5.)

2.3 Kliininen kuva ja ennuste

2.3.1 Duchennen lihasdystrofia

Duchennen lihasdystrofialle on tyypillistä laaja-alainen, vartalolihaksiin ja raajojen tyviosien lihaksiin painottuva lihasheikkous (Somer 2001, 466). Duchennen lihasdystrofiaa sairastava lapsi kehittyy motorisesti hitaasti (Kaspar ym. 2009), vaikka vastasyntyneenä lapsi vaikuttaa terveeltä. Lihasheikkous voidaan havaita jo lapsen ollessa 2-4-vuotias. (Falck ym. 2004, 400; Lovering ym. 2005.) Lihasheikkous näkyy tässä iässä kömpelyytenä, kaatumisina ja vaikeutena portaissa liikkumisessa (Lovering ym. 2005; Kaspar ym. 2009). Lihasheikkous pahenee asteittain ja pyörätuolin lapsi tarvitsee noin 10–13-vuotiaana. Sydänlihasoireet ja hengityslihasten heikkous ilmenevät jo teini-iässä. (Falck ym. 2004, 400; Nowak & Davies 2004; Kaski ym. 2009, 137.)

Pitkälle edenneessä Duchennen lihasdystrofiassa esiintyy kroonista hypoventilaatiota, mikä voi johtua suoraan hengityslihasten heikentymisestä,

mutta myös heikentyneestä vasteesta nousevaan veren hiilidioksiditasoon. Kuitenkaan hypoventilaation ei oleteta olevan seurausta heikentyneestä hermostollisesta hengityksen ohjauksesta. Pallealihaksen heikentynyt voima voi johtua lihassolukalvon mekaanisesta heikentymisestä, epätarkoituksenmukaisesta kalsiumin virtauksesta lihassolun sisään, poikkeuksellisesta solun sisäisestä viestinnästä ja toistuvasta lihaksen hapenpuutteesta. Yleisesti ottaen tauti aiheuttaa toiminnallisten lihassolujen vähentymisen. Ehkäistäkseen hengityslihasten väsymisen ja/tai väsymisestä johtuen potilaiden hengitys muuttuu pinnalliseksi ja nopeaksi, mikä aiheuttaa veren hiilidioksiditason nousua. (Beck ym. 2006.)

Leikki-iässä lapsella ilmenee lihaskipuja ja -heikkoutta sekä motorista kömpelyyttä. Rasva- ja sidekudoksen kertymisen vuoksi (Somer 2001, 466; Raheem ym. 2006) lasten pohkeiden massa kasvaa ilman lihasvoiman lisääntymistä. Tätä ilmiötä kutsutaan pseudohypertrofiaksi. (Saunio 2002, 160; Meretoja 2005a, 7; Kuntzer ym. 2009, 3.)

Duchennen lihasdystrofiaa sairastavilla pojilla on todettu lievää heikkoälyisyyttä noin kolmanneksella ja 1/4 älykkyydosamäärä on 50–70 (Falck ym. 2004, 401), kun normaalijakauman mukaisesti keskiarvo ihmisten älykkyydosamääristä on 100 (Viitapohja 2004). Taudin kuvaan voi liittyä myös viivästynyt puheenkehitys ja oppimisvaikeudet (Kaski ym. 2009, 137; Guglieri & Bushby 2011). Mikäli puheenkehitys viivästyy, tulisi lapsi ohjata mahdollisimman varhaisessa vaiheessa puheterapiaan. Tällöin ongelmiin puututaan varhain ja lapselle voidaan laatia esimerkiksi henkilökohtainen opetussuunnitelma kouluun. (Guglieri & Bushby 2011.) Keskushermosto-oireiden lisäksi dystrofiinin puutos aiheuttaa verkkokalvon häiriön, mikä ilmenee hämäräsokeutena (Falck ym. 2004, 399, 401).

Taudin myöhäisvaiheelle on ominaista niveljäykkyys ja hengitysvaikeudet (Somer 2001, 466; Saunio 2002, 160; Meretoja 2005a, 7). Jatkuvan pyörätuolin käytön seurauksena lähes kaikille tautiin sairastuneista (90 %) kehittyy ajan myötä skolioosi eli selkärangan kiertymä (Kuntzer ym. 2009, 3).

Duchennen lihasdystrofiaa sairastavilla saattaa esiintyä niin takykardiaa kuin bradykardiaakin. Tyypillisin arytmia Duchennen lihasdystrofiaa sairastavilla on sinustakykardia. Sinustakykardian mahdollisina mekanismeina pidetään adenergistä stimulaatiota tai sydänlihaksen vajavaista toimintaa. (Wagner ym. 2007.)

Hoitojen kehittyminen on parantanut potilaiden selviytymistä. Taudin ennuste on kuitenkin huono, koska parantavaa hoitomuotoa ei ole. Aktiivinen kuntoutus kuitenkin parantaa potilaiden elämänlaatua. (Kaski ym. 2009, 137.) Suurin osa tautiin sairastuneista menehtyy 20–30 -vuotiaina (Somer 2001, 466–467; Nowak & Davies 2004; Lovering ym. 2005; Meretoja 2005a, 7), tavallisimmin keuhkokuumeeseen (Falck ym. 2004, 401; Nowak & Davies 2004; Lovering ym. 2005). Arvion mukaan suurin osa Duchennen lihasdystrofiaan sairastuneista kuolee nimenomaan hengityksen pettämiseen (Wagner ym. 2007) (90 %) ja vain pieni osa kuolee sydänperäisien ongelmien takia (10 %). (Cheuk ym. 2010, 2; Phillips & Quinlivan 2011, 3.) On myös todettu, että oikeassa vaiheessa aloitettu hengityksen tukeminen ventilaattorin avulla, voi pidentää potilaan elinaikaa neljännelle vuosikymmenelle (Kuntzer ym. 2009, 3).

Dilatoiva kardiomyopatia on yleinen Duchennen lihasdystrofian komplikaatio. Jollei sydämen tilaa seurata, myopatia etenee ilman oireita. Oireet ilmaantuvat vasta kun sydämen koko kapasiteetti on käytetty. Oireiden myöhäiseen ilmaantumiseen vaikuttaa potilaan heikentynyt fyysinen suorituskyky, jolloin oireet eivät tule ajoissa esille. Ensimmäiset merkit kardiomyopatiasta löytyvät useimmiten vasemmasta kammiosta alueilta, jotka joutuvat suurimmalle mekaaniselle rasitukselle. Hoitamattomana lihasheikkous leviää koko kammioon. On arvioitu, että 10 ikävuoteen mennessä 20–30%:lle potilaista on kehittynyt jonkinasteista häiriötä sydänlihaksen toimintaan. Sydämen toimintakykyä tulee seurata säännöllisesti ja ACE-estäjä- ja beetasalpaajalääkitys aloittaa, mikäli havaitaan myopatiaa. Myös diureetit voidaan tarvittaessa lisätä lääkehoitoon. (Bushby ym. 2005.) Hengityksen tukihoitojen kehittymisen myötä potilaan sydänongelmat, kuten dilatoiva

kardiomyopatia, johtavat useammin potilaiden menehtymiseen (Kaspar ym. 2009).

2.3.2 Beckerin lihasdystrofia

Beckerin lihasdystrofian oireet ovat vaihtelevia ja alkavat tyypillisimmin noin 6-18-vuotiaana. Taudin eteneminen on yksilöllistä, mutta yleensä potilas tarvitsee pyörätuolin liikkumisen avuksi 25–40-vuotiaana (Falck ym. 2004, 403; Kaspar ym. 2009). Tosin, jotkut potilaat saavat oireita vasta keski-iässä ja pystyvät kävelemään vielä yli 50-vuotiaana. Sydänlihassappeuma on tavallinen löydös näillä potilailla. Potilaat elävät oireiden alkamisesta noin 25–30 vuotta. (Falck ym. 2004, 403.)

Yksi keskeinen osa Beckerin lihasdystrofian taudinkuvaa on sydänlihassolujen rappeuman aiheuttama sydämen laajentuminen. Sydänlihassolujen kuolema aiheuttaa tulehdusvasteen sydämessä, mistä seuraa fibroottisen kudoksen muodostuminen sydämen kammioihin. Tämä johtaa heikentyneeseen sydämen supistumiskykyyn, jolloin sydänlihas dilatoituu ja sydämen supistumisvireys ja minuuttivirtaus heikentyvät. Taudin aiheuttamat muutokset sydänlihaksessa lisäävät myös mitraaliläpän takaisinvirtausta. Beckerin lihasdystrofiassa rappeutuman aiheuttamat muutokset alkavat oikeasta kammioista. (Kaspar ym. 2009.)

Tautia sairastavan kävely on usein keinuvaa ja portaissa kulkemisessa on vaikeuksia, mikä johtuu lantionseudun lihasten heikentymisestä. Pohjelihasten koko saattaa suurentua, vaikka voima ei niissä lisäännä. (Saunio 2002, 160.)

2.3.3 Polion jälkitila

Polion jälkitilassa kehittyy yli puolelle potilaista myöhäisoireita, joita ovat uupumus, lihasheikkous ja nivel- ja lihaskipu (Ahlström & Karlsson 2000, 416; Simpson 2006; Farbu 2008; Valtonen 2009). Kivut ja heikkoudet keskittyvät

monesti selän ja alaraajojen alueelle (Ahlström & Karlsson 2000, 416), mutta vauriot voivat levitä myös aivorunkotasolle, jolloin potilas kärsii hengitysvaikeudesta (Farbu 2008). Oireiden oletetaan johtuvan liikehermosolujen ennenaikaisen vanhenemisen ja liiallisen kuormittumisen yhteisvaikutuksesta (Tenhunen 2009, 3; Valtonen 2009). Ylikuormittuminen on seurausta lihassolun toiminnallisen yksikön laajentumisesta, jolloin lihassolun aineenvaihdunnallinen tarve on kasvanut, mistä seuraa lihassolun ennenaikainen väsyminen ja surkastuminen (Valtonen & Alaranta 2005, 22; Tenhunen 2009, 7). Lihasten heikkeneminen ja surkastuminen johtaa siihen, että paremmin toimivat lihakset joutuvat tekemään ylenmäärin töitä. Tämä puolestaan johtaa myös terveiden lihasten ja nivelten kipeytymiseen. (Chasens & Umlauf 2000; Farbu 2008.) Postpoliosyndroomaan liittyvä lihasheikkous esiintyy vain harvoin symmetrisenä. Lisäksi postpoliosyndroomaa sairastavilla potilailla esiintyy hajanaista jännerefleksien heikkoutta tai puuttumista. (Farbu 2008.) Sairauden eteneminen johtaa vähitellen kasvavaan avuntarpeeseen päivittäisissä toiminnoissa (Ahlström & Karlsson 2000, 416).

Lihasten enenevä väsyminen rasituksessa ja lihaskestävyyden heikkeneminen ovat tyypillisiä postpoliosyndroomaan liittyviä oireita (Farbu 2008). Myöhäisoireet voivat alkaa ennakoimattomasti esim. sairauden aiheuttaman vuodelevon jälkeen (Valtonen & Alaranta 2005, 22; Valtonen 2009), mutta yleensä oireet kehittyvät vähitellen (Valtonen & Alaranta 2005, 22; Simpson 2006; Valtonen 2009). Oireita voi saada myös potilas, joka ei aiemmin ole saanut halvausoireita (Valtonen & Alaranta 2005, 22; Valtonen 2009). Lihas- ja niveloireet esiintyvät tyypillisimmin niillä alueilla, joilla oireita esiintyi myös akuutin virusinfektion aikana (Simpson 2006).

Myöhäisoireyhtymään liittyvä kipu aiheutuu pääosin tuki- ja liikuntaelinperäisistä ongelmista. Lihasten ja nivelten epätasainen kuormitus, lihasten kireys, skolioosi ja muut kehon virheasennot ovat tyypillisiä kivun aiheuttajia. Lihasperäistä kipua voi esiintyä joka puolella kehoa. Kipu aiheutuu heikentyneiden lihasten ylikuormittumisesta. (Valtonen & Alaranta 2005, 22; Tenhunen 2009, 4-8.) Vakava polion myöhäisvaiheen komplikaatio on

lihassheikkouden pohjalta kehittynyt hypoventilaatio, joka pahenee unen aikana. Viimeistään tässä vaiheessa potilaalle aloitetaan noninvasiivinen mekaaninen hengitystukihoito. (Markström ym. 2002.)

2.4 Lihasten surkastumisen vaikutus normaaliin hengityksen fysiologiaan

Lihastautia sairastavan potilaan hengitysvaje kehittyy usein salakavalasti eikä se aina ole yhteydessä potilaan liikuntakykyyn. Hengitysvaje johtuu hengityslihasten heikkoudesta, vaikka potilaan keuhkot sinänsä ovatkin terveet. Lihassheikkouden vuoksi potilaan maksimaalinen sisäänhengitystilavuus on pienentynyt ja yskiminen on tehotonta. Makuuasennossa hengityskapasiteetti pienenee entisestään. (Wallgren-Pettersson ym. 2004.) Lihastautipotilailla rintakehän epämuodostumat ja mahdollinen skolioosi pahentavat tilannetta (Kirk 2006). Jos hengitysvajetta ei hoideta, hypoventilaatio ja tehoton yskiminen aiheuttavat muutoksia myös keuhkokudoksessa (Wallgren-Pettersson ym. 2004).

Polion jälkitilassa hengitysvajaus syntyy vähitellen ja uusista hengitykseen liittyvistä oireista kärsii jopa 40 prosenttia potilaista. Hengitysvajaus syntyy vähitellen hengityslihasten heiketessä. Poliovirus on voinut vaurioittaa myös hengityskeskusta. (Alaranta ym. 2002; Tenhunen ym. 2009, 6.) Hengityskeskus sijaitsee ydinjatkeessa aivojen alaosassa. Se ei kuitenkaan ole anatomisesti kovinkaan tarkkarajainen, vaan siihen kuuluvat hermosolut sijaitsevat laajalla alueella ydinjatkeessa muun hermokudoksen seassa. Hengityskeskus säätelee normaalisti hapen ja hiilidioksidin määrää veressä veren mukana kulkevien aineiden ja hermoimpulssien perusteella. (Nienstedt ym. 2008, 286.) Vartalon lihasten heikkeneminen puolestaan voi johtaa skolioosiin, jolloin rintakehän liikkuvuus kärsii (Nienstedt ym. 2008, 276; Tenhunen ym. 2009, 7). Rintakehän liikkuvuuden väheneminen puolestaan vaikeuttaa hengitystä entisestään. (Kirk 2006; Nienstedt ym. 2008, 276; Tenhunen ym. 2009, 7.)

Hengitysvajauksesta kärsivän potilaan vitaalikapasiteetti heikkenee merkittävästi nopeammin kuin terveeseen ikääntyvän ihmisen vitaalikapasiteetti (Alaranta ym. 2002; Ishikawa ym. 2011). Vitaalikapasiteetti on ilmamäärä, mikä voidaan puhalttaa ulos keuhkoista maksimaalisen sisäänhengityksen jälkeen. Terveellä nuorella miehellä se on noin 4 500 millilitraa. (Nienstedt ym. 2008, 276.) Ikääntymisen myötä vitaalikapasiteetti laskee terveelläkin ihmisellä; 30-vuotiaana vitaalikapasiteetti on suurimmillaan, 50-vuotiaana enää noin 80 prosenttia ja yli 80-vuotiaalla alle 50 prosenttia maksimiarvosta (Nienstedt ym. 2008, 596). Vitaalikapasiteetin pieneneminen alle 60 prosenttiin viitearvosta yleensä ennustaa unenaikaista hengityshäiriötä (Panitch 2010) ja alle 40 prosentin arvo viittaa yleensä yölliseen hypoventilaatioon. (Mellies ym. 2003; Wallgren-Pettersson ym. 2004). Vaikka unenaikaista hypoventilaatiota ja hyperkapniaa esiintyy, säilyy alkuvaiheessa normokapnia hereilläolo aikana. Taudin edetessä myös päivisin esiintyvä hyperkapnia aiheuttaa mm. väsymystä ja koulumenestyksen heikkenemistä. (Panitch 2010.) Unenaikaisia ongelmia on havaittu esiintyvän etenkin REM-unen aikana etenkin taudin alkuvaiheessa (Mellies ym. 2003; Panitch 2010). Jos vitaalikapasiteetti on tippunut alle 60 prosenttiin, tulisi potilaalle tehdä unirekisteröinti ja verikaasuanalyysi. Nämä tutkimukset tulisi tehdä vähintään vuosittain. (Wallgren-Pettersson ym. 2004.) Unenaikainen ventilaatio voi olla heikkoa ja uniapnea onkin yleinen ongelma (Alaranta ym. 2002).

Hengitysvaikeudet alkavat lihasdystrofiapotilaalla hengityslihasten surkastuessa ja väsyessä. Potilaan hengitys muuttuu pinnalliseksi ja syvät hengenvedot tuottavat vaikeuksia. Tila johtaa hypoventilaatioon eli puutteelliseen keuhkotuuletukseen, ja yskimisen tuottaessa vaikeuksia eritteiden kerääntymiseen keuhkoihin. (Chasens & Umlauf 2000.) Hengityslihasten heikkeneminen, tehoton yskeminen ja puutteellinen ventilaatio johtavat atelektaasien muodostumiseen (Panitch 2010) ja toistuviin pneumonioihin (Kirk 2006; Romei ym. 2011). Kunnollisella ventilaatiolla ja liman poistamisella edistetään keuhkojen mekaanista toimintaa, kaasujen vaihtoa sekä estetään atelektaasien eli ilmattomien alueiden muodostumista ja alahengitystieinfektioita. Yskeminen on tehokas keino poistaa eritteitä ilmasteistä.

(Hedman ym. 2010; Guglieri & Bushby 2011.) Lihasdystrofiapotilaita tulisikin opettaa yskimään tehokkaasti keuhkokomplikaatioiden ehkäisemiseksi. Lisäksi puutteelliseen eritteiden poistamiseen tulisi puuttua mahdollisimman aikaisessa vaiheessa. (Guglieri & Bushby 2011.) Keuhkojen säännöllinen kuuntelu on tärkeää mahdollisten eritteiden kertymisen havaitsemiseksi ajoissa. Lisäksi hengitysharjoitteista on usein apua. (Chasens & Umlauf 2000.) Usein lihasdystrofiapotilaiden hengitysilhasten heikkenemisestä aiheutuva puutteellinen ventilaatio ja liman poistaminen keuhkoista havaitaan vasta pitkittyneen yskän ja toistuvien hengitystieinfektioiden myötä, vaikka todellisuudessa hengityksen tukeminen tulisi aloittaa jo ennen näiden komplikaatioiden esiintymistä. Hengitysfunktion mittaamisen tulisikin olla säännöllistä muutosten havaitsemiseksi ajoissa. (Romei ym. 2011.)

Terveillä ihmisillä ylähengitystiet hoitavat hengitysilman kostuttamisen ja lämmittämisen. Sisäänhengityksen aikana hengitysteitä verhoava limakalvo kostuttaa ja lämmittää hengitysilman ydinlämpötilan mukaiseksi. Uloshengityksen aikana limakalvot saavat menettämänsä kosteuden ja lämmön takaisin uloshengitysilmaasta. (Fisher & Paykel Healthcare 2005.) Hengityskoneessa olevan potilaan limakalvojen kuivumisen ehkäisemiseksi on hengitysilman kostutuksesta huolehdittava. Kostutus tulee aiheelliseksi, koska kehon luontaiset hengitysilman kostutusmekanismit (nenä ja nielu) ohitetaan keinoilmatiellä. Puutteellinen kostutus aiheuttaa liman kertymistä hengitysteihin, infektioita sekä atelektaaseja. Hengitysteiden kostutus voidaan toteuttaa aktiivisesti tai passiivisesti. (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 27–28.)

Passiivisessa kostutuksessa käytetään kosteuslämpövaihdinta eli keinonenä, joka tiivistää kosteuden uloshengitysilmaasta ja haihduttaa sen takaisin sisäänhengitysilmaan. Se toimii kunnolla vain silloin, kun potilas hengittää kaiken hengitysilman sekä sisään että ulos kostuttimen kautta ja hänen kertahengitystilavuutensa on lähellä normaalia tasoa. Kosteuslämpövaihdin ei yleensä ole tarpeeksi tehokas invasiivisessa hengityslaittehoidossa olevalle trakeostomoidulle potilaalle. Aktiivinen kostuttaminen tapahtuu erillisen lämminhöyrykostuttajan avulla, joka lämmittää vettä ja jonka yli ohjattuun

ilmavirtaan haihtuu kosteutta synnyttäen vesihöyryä. (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 28.)

2.5 Lihasdystrofiapotilaiden kokema elämänlaatu

Elämänlaatu voidaan määritellä onnellisuudeksi, mihin sisältyy sosiaalisen ja fyysisen hyvinvoinnin osa-alueet (McKevitt ym. 2002). Etenevää lihastautia sairastavalla elämänlaatuun vaikuttavia tärkeitä osa-alueita ovat päivittäisistä toiminnoista selviäminen ja kokemus omasta terveydentilasta (Nätterlund & Ahlström 2001; Markström ym. 2002). Koska toimintakyky, selviytyminen päivittäisistä toiminnoista ja vapaa-aika on rajoittunutta, riittävät apuvälineet ja toisten ihmisten apu on välttämätöntä (Nätterlund & Ahlström 1999; Ahlström & Karlsson 2000; Markström ym. 2002). Tällä on väistämättä suora vaikutus potilaan omaan käsitykseen elämänlaadusta. Onkin osoitettu, että noin puolet etenevää lihastautia sairastavista potilaista kokevat elämänsä olevan laadullisesti heikompaa kuin mitä se olisi ilman sairautta. (Nätterlund & Ahlström 2001.) Kuitenkin on todettu, että suurin osa potilaista kokee elämänsä elämisen arvoiseksi ja vain murto-osa pitää elämäänsä täysin merkityksettömänä (Ahlström & Karlsson 2000). Potilaiden mielialaan vaikuttaa myös oman tilansa etenemisen havaitseminen – päivä päivältä toimintakyky heikkenee. Toisaalta useat potilaat kokevat avun tarpeen hyväksymisen myötä myös elämänlaatunsa kohentuneen. (Hansson & Ahlström 1999.) Jatkuva päivittäinen hoitajan läsnäolo rajoittaa potilaan itsenäisyyttä ja saattaa alentaa potilaan kokemaa omanarvontuntoa. Hoitajalta edellytetäänkin että hän ottaa tämän huomioon ja tukee potilaan itsenäisyyttä ja omanarvontuntoa. (Lawrence 2011.)

Lihastautia sairastavien elämänlaatua kartoittavissa tutkimuksissa on huomioitava, että tutkimukseen osallistuvat potilaat saattavat korostaa sairauteen liittyviä hyviä puolia, jolloin he pyrkivät, tiettyyn rajaan saakka, asettamaan sairauttaan hyvään valoon haastatteluissa ja kyselylomakkeissa. (Nätterlund & Ahlström 2001; Markström ym. 2002.) Toisaalta on osoitettu myös, että potilaiden subjektiivinen kokemus korkeatasoisesta elämänlaadusta

ei ole riippuvainen potilaan fyysisestä tilasta (Nätterlund & Ahlström 2001) eikä vaikea etenevä lihastauti välttämättä merkitse huonompaa terveyteen liittyvää elämänlaatua verrattuna taudin lievään muotoon (Grootenhuis ym. 2007). Lisäksi sillä, miten kukin selviytyy sairauden aiheuttamista stressaavista tilanteista, on tärkeä vaikutus käsitykseen elämänlaadusta (Nätterlund & Ahlström 1999).

Aikuispotilaiden terveyteen liittyvä elämänlaatu koetaan heikentyneeksi karkea- ja hienomotoriikan ja päivittäisten aktiviteettien alueilla. Etenevää lihastautia sairastavat lapset taas kokevat elämänlaatunsa heikentyneen motoriikan, itsemääräämisen ja positiivisten tunteiden alueilla. (Grootenhuis ym. 2007.) Lisäksi tottuminen hoitajan vaihtumiseen ja jatkuvaan läsnäoloon on haasteellista. Mahdollisuudet sosiaaliseen verkostoon, omaan hoitorinkiin ja kotona asumiseen ovat elämänlaatua parantavia tekijöitä. Kuitenkin sekä aikuiset että lapset ovat kokeneet sosiaaliset tilanteet ongelmallisiksi. Potilailla on toive ja halu olla viehättävä ja kiinnostava muiden silmissä, mutta se koetaan mahdottomaksi. Tarve tulla rakastetuksi ja sitä kautta elämäkumppanin puute voi tuottaa surua. (Rahbek ym. 2005.)

Positiivisilla kokemuksilla on tärkeä osa potilaan kokemassa elämänlaadussa. Moniammatillisen työryhmän tulisi perusteellisen hoidon suunnittelun kautta mahdollistaa positiivisia kokemuksia potilaan itsenäisyyttä tukien esimerkiksi vapaa-ajan virikkeiden kautta (konsertit, lomamatkat jne.) Näin lisätään potilaan luottamusta siihen, että sairaudestaan huolimatta hän pystyy saavuttamaan haluamiaan tavoitteita elämässään. (Lawrence 2011.)

Fyysisten rajoitteiden myötä ilmaantuvat sosiaaliset rajoitteet vaikuttavat potilaan elämänlaatuun. Fyysisen toimintakyvyn heiketessä potilaat jäävät mieluummin kotiin kuin lähtevät aiempiin aktiviteetteihin, joiden tietävät rasittavan heitä. Potilaat saattavat esimerkiksi välttää elokuvissa tai teatterissa käymistä, koska eivät enää kykene kiipeämään portaita. Potilaat kertovat kaipaavansa aikaa, jolloin he kykenivät liikkumaan vapaasti, eivätkä olleet kyydeistä riippuvaisia. Jotkut potilaat kokevat esimerkiksi taksin tilaamisen

hankalaksi asiaksi, koska eivät halua olla muille vaivaksi. (Hansson & Ahlström 1999.)

Lihasdystrofiaa sairastavilla potilailla on todettu masennusta enemmän kuin terveillä (Grootenhuis ym. 2007). Ristiriitaisia tutkimustuloksia on siitä, lisääkö postpoliosyndrooma ahdistusta ja masennusta. Osa potilaista on kokenut positiivisena mahdollisuuden käyttää aikaa tekemiseen, johon potilaalla työelämässä olleessaan ei liennyt mahdollisuuksia. (Ahlström & Karlsson 2000.) Monet potilaat pyrkivät kiinnittämään huomion niihin asioihin elämässä, joita he edelleen kykenevät tekemään (Hansson & Ahlström 1999). Masentuneet potilaat kokevat terveydentilansa yleensä heikommaksi kuin vastaavassa tilanteessa olevat potilaat, jotka kokivat mielialansa hyväksi (Ahlström & Karlsson 2000). Teini-ikäisillä potilailla on todettu enemmän käytöshäiriöitä, masentuneisuutta ja kapinallisuutta kuin terveillä nuorilla. Potilaiden voi olla vaikea muodostaa ystävyys-suhteita, mikä aiheuttaa ahdistuneisuutta ja epävarmuutta. Tunne omasta olemassaolosta voi olla ristiriitainen, mikä aiheuttaa puolustautuvaa käytöstä. Tämä ei kuitenkaan vie pois ristiriitaisia tunteita. Oma menetetty terveys on aina läsnä ja aiheuttaa masentuneisuutta. (Morrow 2004.)

Kivuliaisuus kuvataan yhdeksi elämänlaatua heikentäväksi tekijäksi (Ahlström & Karlsson 2000; Abresch ym. 2002; Grootenhuis ym. 2007). Kivun esiintyminen on hyvin yksilöllistä: toisilla potilailla kipu hallitsee koko elämää, kun taas toiset kokevat itsensä kivuliaiksi vain tiettyinä aikoina. Kipu saattaa myös lisääntyä esimerkiksi kylmässä ilmassa tai rasituksessa. (Hansson & Ahlström 1999.) Osalla potilaista kipu on hallittavissa särkylääkkeillä tai siirtämällä ajatukset pois kivusta (Ahlström & Karlsson 2000). Tunne siitä, että hallitsee omia oireitaan, lisää positiivista mielialaa (Hansson & Ahlström 1999). Potilaat ovatkin kokeneet tärkeäksi mielekkään tekemisen, jonka avulla ajatukset eivät ole koko ajan sairaudessa (Hansson & Ahlström 1999; Ahlström & Karlsson 2000).

3 HENGITYSHALVAUSPOTILAAN HOITO

3.1 Yleistä

Lihasdystrofioiden hoitoon liittyen on meneillään monia kokeellisia tutkimuksia (Lovering ym. 2005; Kinali ym. 2008). Lihasdystrofioiden hoitoon liittyvät tutkimukset ovat keskittyneet Duchennen lihasdystrofian tutkimiseen sen yleisyyden ja vakavuuden vuoksi (Lovering ym. 2005). Parantuneiden hoitomenetelmien ansiosta monet lihasdystrofiaa sairastavat kykenevät elämään aiempaa aktiivisempaa elämää. Lisäksi heidän keskimääräinen elinikänsä on pidentynyt. (Lovering ym. 2005; Gibson ym. 2007; Wagner ym. 2007; Guglieri & Bushby 2011.)

Kokonaisvaltaisen Duchennen lihasdystrofian hoidon neljä tärkeää osa-aluetta ovat lihasvoiman ja lihasten toiminnan parantaminen, ylläpito ja tukeminen, selkärangan epämuodostumien ehkäisy ja hoito, hengityksen hoito sekä kardiomyopatian ennaltaehkäisy ja hoito. Tämä edellyttää moniammatillista yhteistyötä. (Bushby ym. 2005; Wong 2006.)

Hengityshalvauspotilaan hoito koostuu lääkkeellisestä, kuntouttavasta, kirurgisesta ja psykososiaalisesta hoidosta (Guglieri & Bushby 2011). Hengityshalvauspotilaan hoitoon osallistuu moniammatillinen työryhmä (Wong 2006), joka koostuu lääkäristä, hoitajista, fysioterapeutista, kuntoutusohjaajasta, sosiaalityöntekijästä, osastonsihteeristä sekä hengitystukiyksiköstä. Lääkäri toimii yhteistyössä hengitystukiyksikön muiden toimijoiden kanssa ja huolehtii potilaan hoitoon liittyvien määräysten teosta. Lisäksi lääkärin tehtävänä on informoida potilasta taudin kulusta. Hoitaja ohjaa potilasta ja hänen omaisiaan hoitoon liittyvissä asioissa, ja huolehtii tarvittavien tutkimusten ja hoitotoimenpiteiden toteutumisesta. Hoitajan kanssa potilas voi myös keskustella hoitotahdosta. (Saaresranta 2008, 3-4.)

Fysioterapeutin tehtäviin kuuluu muun muassa hengitys- ja limantyhjennysohjeiden antaminen potilaalle ja hänen hoitajilleen. Kuntoutusohjaaja kartoittaa potilaan selviytymistä sairaalan ulkopuolisessa

elämässä ja elinympäristössään. Lisäksi kuntoutusohjaaja huolehtii tarvittavien hengitystukivälineiden hankinnoista sekä ohjaa potilasta ja omaista laitteisiin liittyvissä etu- ja käyttöasioissa. Sosiaalityöntekijä on vastuussa potilaan sosiaaliturvaan liittyvistä asioista. (Saaresranta 2008, 3-4.)

Perinnöllisyysneuvonta on osa koko perheen hoitoa (Falck ym. 2004, 401- 402). Perinnöllisyysneuvonnan tarkoituksena on antaa tietoa sairaudesta, sen periytymisestä ja uusiutumisriskistä tulevilla lapsilla tai kantajuudesta jo sairastuneiden lasten sisaruksilla. Perheen sairaushistoriaan perehdytään jo ennen perheen ensikäyntiä. Perinnöllisyyslääkäri voi kartoittaa hoito- ja kuntoutusmahdollisuuksia. Neuvonnassa käsitellyistä asioista tehdään kirjallinen lausunto. Perinnöllisyysneuvontaa Suomessa antaa yliopistosairaaloiden poliklinikat, Folkhälsan sekä Väestöliiton perinnöllisyysklinikka. (Somer 2007; Väestöliitto 2011.)

3.2 Hengityshalvauspotilaan arjen haasteita

Neuromuskulaarista etenevää lihassairautta sairastavat kohtaavat ongelmia erityisesti arjen toiminnoissa (Nätterlund & Ahlström 1999; Markström ym. 2002). Arjen toimintoihin lukeutuvat muun muassa vapaa-ajan toiminnot, kotona pärjääminen, työssäkäynti ja liikkuminen. Erityisesti työssäkäynti ja liikkuminen on koettu ongelmalliseksi ja ne tuovat haastetta arkipäivän sujumiseen. (Hansson & Ahlström 1999; Nätterlund & Ahlström 1999.) Työssä käyvät potilaat kokevat raskaaksi sen, että eivät enää esimerkiksi kykene kokopäivätyöhön, vaan joutuvat vähentämään työpanostaan (Hansson & Ahlström 1999).

Sairauden edetessä potilaat joutuvat priorisoimaan tekemisiään lihasvoiman heikentymisen vuoksi (Ahlström & Karlsson 2000). Lisäksi lihasdystrofiapotilaat kokevat joutuvansa suunnittelemaan pienienkin arjentoimintojen suorittamista tarkoin (Gibson ym. 2007). Yläraajojen voimattomuuden vuoksi esimerkiksi pyykkien ripustaminen kuivumaan, kauppakassien kantaminen ja pukeutuminen

voi olla hankalaa ja toimintoja joutuu jakamaan eri ajankohtiin ja jopa eri päiville. (Ahlström & Karlsson 2000.) Lihasvoimien ehtyessä myös ruokailun järjestäminen tuo uuden haasteen, kun käden lihasvoima ei riitä nostamaan ruokaa lautaselta suuhun (Liu ym. 2003). Alaraajojen heikkouden vuoksi kävely etenkin vaikeassa maastossa ja portaiden nousu on vaikeaa, jopa mahdotonta (Ahlström & Karlsson 2000). Etenkin postpoliosyndroomaa sairastaneiden keskuudessa arkielämää rajoittavaksi tekijäksi on koettu myös tasapaino-ongelmat, jotka korostuvat liukkailla pinnoilla. Kaatumisen pelossa omaa liikkumista aletaan rajoittaa. (Hansson & Ahlström 1999.)

Vaikka potilaiden lihasvoimat yleisesti heikkenevätkin ja nivelet jäykistyvät, säilyy monilla potilailla sormien koukistuskky suhteellisen hyvänä. Tämä mahdollistaa mm. sähköpyörätuolin ohjaamisen, tietokoneen näppäimistön käytön ja erilaisten elektronisten pelien pelaamisen. (Wagner ym. 2007.)

Pyörätuolin käyttäminen säästää potilaan voimia. Kuitenkin siirtyminen pyörätuoliin ja siitä pois omin voimin vaikeutuu ja vaatii lopulta hoitajan apua. Istuminen pyörätuolissa voi aiheuttaa epämukavuutta, paineen tunnetta ja jopa suoranaista selkäkipua. Hyvään istuma-asentoon tulisikin kiinnittää huomiota, koska monesti potilaan omat voimat eivät riitä asennon vaihtamiseen vaan tarvitaan hoitajan apua. Lisäksi asennon vaihtamisen jälkeen voi olla vaikeata löytää hyvä istuma-asento uudelleen. (Liu ym. 2003.) Nielemis- (Simpson 2006; Aloysius ym. 2008; Botteron ym. 2009; Terzi ym. 2010) ja ruoan pureskeluhäiriöt ovat tyypillisiä lihasdystrofiapotilaille (Chasens & Umlauf 2000; Aloysius ym. 2008; Botteron ym. 2009). Nämä häiriöt voivat johtaa aliravitsemukseen (Aloysius ym. 2008; Terzi ym. 2010), kuivumiseen ja keuhkokuumeen kehittymiseen. Nielemishäiriöistä potilasta tulisi ohjata ottamaan vain pieniä suupaloja kerrallaan, kiinnittämään huomiota oikeaan ruokailuasentoon ja syömään useita pieniä proteiinipitoisia aterioita päivässä. (Chasens & Umlauf 2000.) Nielemis- ja pureskeluhäiriöisille potilailla esiintyy usein myös hankaluutta suun maksimaalisessa avaamisessa (Botteron ym. 2009). Myös äänentuotto ja puhuminen saattavat vaikeutua sairauden edetessä. (Chasens & Umlauf 2000; Simpson 2006). Lisäksi Duchennen

lihasdystrofiaa sairastavilla potilailla esiintyy usein alihoitettua refluksia, joka olisi usein helposti hallittavissa protonipumpun estäjillä (Wagner ym. 2007).

Ylipaino on tyypillistä nuorille lihasdystrofiapotilaille kortikosteroidien käytön vuoksi (Wong 2006; Davidson & Truby 2009; Guglieri & Bushby 2011), kun taas sairauden edetessä ongelmaksi muodostuu tyypillisesti aliravitsemus ja painon putoaminen ruokahalun menettämisen ja nielemisvaikeuksien vuoksi (Bushby ym. 2005; Hanayama ym. 2008). Lihasdystrofiapotilaan painon seuranta on merkittävä osa hoitoa. Ylipaino heikentää potilaiden liikkumista, rasittaa sydäntä ja heikentää keuhkofunktiota. Joissakin tapauksissa metformiinia on suositeltu painon nousun hillintään näille potilaille, mutta sen tehosta on vielä ristiriitaisia tutkimustuloksia. Aliravitsemuksesta kärsivien potilaiden kohdalla tulee harkita ravitsemuksen antamista nenä-mahaletkun (Martigne ym. 2010; Guglieri & Bushby 2011) tai gastrostooman kautta (Bushby ym. 2005; Kinali ym. 2008; Martigne ym. 2010; Terzi ym. 2010). Gastrostooman kautta toteutettava ravitsemus on monesti suositeltavampi, koska se on yksinkertainen käyttää ja potilaat sietävät sen yleensä paremmin. Gastrostooman kautta annettavaa ravitsemusta aloitettaessa saattaa potilailla esiintyä pahoinvointia ja oksentelua. Sivuvaikutuksia voidaan ehkäistä optimaalisella ravitsemuksen annolla. (Martigne ym. 2010.) Laihtumisen takana voivat olla myös sydän- tai keuhkoperäiset ongelmat, joiden selvittäminen ja hoitaminen on tarpeen. Potilailla voi esiintyä myös ummetusta, jonka hoitoon voidaan käyttää laksatiiveja ja lisätä ravitsemukseen kuituja. (Guglieri & Bushby 2011.)

Sairauden edetessä yhä useamman arjen toiminnon suorittamiseen tarvitaan hoitajaa avuksi. Vaikka liikkuminen käy vaikeammaksi, henkilökohtainen hoito on koettu hyväksi. (Nätterlund & Ahlström 1999.) Lantion seudun lihasten heikkous voi johtaa vaikeuksiin virtsan pidättelyssä (Chasens & Umlauf 2000; Wagner ym. 2007; Wijk ym. 2009) tai virtsarakon epätäydelliseen tyhjentymiseen (Chasens & Umlauf 2000; Wijk ym. 2009). Toistuviin virtsatietulehduksiin pitää kiinnittää huomiota ja tarvittaessa tyhjentää rakko kertakatetroinnein (Chasens & Umlauf 2000).

Potilaat voivat tehdä itsenäisiä päätöksiä muun muassa pukeutumisestaan, osallistumisesta ostosten tekoon sekä ruokailujen ja ruokavalion suunnittelussa. Yhdessä hoitajan kanssa sovitaan päivän ohjelmasta, ystävien tapaaminen ja muulle sosiaaliselle elämälle sovitaan sopiva ajankohta. (Rahbek ym. 2005.) Potilaat kokevat arkea hankaloittavaksi tekijäksi myös sen, että arjen pieniinkin asioihin menee entistä enemmän aikaa (Hansson & Ahlström 1999). Potilaan sairauden edetessä tulee hän yhä enemmän riippuvaiseksi hoitohenkilökunnasta ja teknologiasta ja hänen elämänsä on aiempaa rajoittuneempaa (Ballangrud 2009). Muutoksiin sopeutumista voidaan helpottaa hyvällä hoitohenkilökunnan toteuttamalla ohjauksella ja tuella, minkä avulla potilas hyväksyy uuden tilanteensa ja sen mukanaan tuomat muutokset (Brooks ym. 2008; Ballangrud 2009; Hirano & Yamazaki 2010).

3.3 Polikliininen seuranta ja kuntoutussuunnitelma

Pääsääntöisesti hengityshalvauspotilaiden seuranta toteutetaan erikoissairaanhoidossa. Vastuullinen erikoisala määräytyy hengityshalvauksen aiheuttavan perussairauden mukaan. (STM 2006, 19.) Neuromuskulaaritautila sairastava potilas käy säännöllisesti neurologian poliklinikalla (Guglieri & Bushby 2011) ja neurologi kantaa vastuun perussairauden hoidosta, kun taas keuhkosairauksien erikoisala hoitaa hengitysvajauksen seurannan (STM 2006, 20; Korpela ym. 2008).

Jo ensikäynnillä neurologi aloittaa henkilökohtaisen kuntoutussuunnitelman (Wong 2006) ja apuvälinearvion teon. Kuntoutussuunnitelman laatii moniammatillinen tiimi. (Korpela ym. 2008.) Suunnitelma tehdään yhteistyössä potilaan ja hänen omaistensa kanssa ja siihen kirjataan potilaan tarvitsemat apuvälineet sekä vastuutahot apuvälineiden hankinnalle, maksamiselle ja huoltamiselle. Suunnitelmaan kirjataan myös se, kuka vastaa laitteen käytön opettamisesta potilaalle. Apuvälineiden ja mahdollisen terapian tarpeen kartoitus edellyttää moniammatillista yhteistyötä. Mukana ovat kuntoutusohjaajan lisäksi fysio-, puhe- ja toimintaterapeutti. Hengitystukiyksikkö

on mukana hengityslaitteiden tarpeen arvioimisessa. Potilaan sairauden edetessä kuntoutussuunnitelmaa muokataan ja täydennetään, jotta potilaan saama apu on aina tarkoituksenmukaista. (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 49.)

3.4 Fysioterapia

Terveystenhuollon ammattilaiset pitävät tiiviisti yhteyttä potilaaseen ja hänen perheeseensä. Fysioterapeutit työskentelevät potilaan kanssa sairauden kaikissa vaiheissa perheen tukena – diagnoosin saamisesta potilaan kuolemaan – muiden ammattiryhmien puuttuessa tilanteeseen uusien ongelmien ilmetessä. Fysioterapeutit ovat huomanneet, että perheen sisäinen dynamiikka vaikuttaa hoidon tulokseen. Voidaan siis ajatella, että potilaana on joissain tapauksissa koko perhe. (Morrow 2004.)

Yhteistyössä fysioterapeutin kanssa potilaalle tulee laatia ohjeet turvallisesta liikunnasta ja tehtävistä harjoitteista. Potilaat tarvitsevat fysioterapeutin seurantaa, jolloin kehittyvään skolioosiin voidaan puuttua ajoissa ja oireita lievittää. (Lovering ym. 2005, Garralda ym. 2006.) Omaisille tulee myös opettaa tarvittavia harjoitteita, asentohoitoja ja turvallisia siirtoja. Fysioterapia tulee aloittaa potilaalle mahdollisimman varhaisessa vaiheessa. Kevyet ja keskiraskaat harjoitteet hidastavat lihasvoiman heikkenemistä ilman negatiivisia vaikutuksia. Liian rajua harjoittelua tulee kuitenkin välttää. Yleistäen voidaan sanoa, että fyysiset harjoitteet ovat hyväksi, mutta tutkimustulokset liikunnan intensiteetistä ja kestosta ovat ristiriitaisia. (Lovering ym. 2005.) Potilaiden tulisi saada fysioterapeutilta ohjeita päivittäisiin venyttelyihin, joilla ylläpidetään nivelten liikkuvuutta (Wagner ym. 2007). Taudin alkuvaiheessa päivittäisten venyttelyiden tulisi keskittyä nilkkoihin, polviin ja lantion seutuun. Taudin edetessä tulisi kiinnittää entistä enemmän huomiota myös yläraajoihin kohdistuviin harjoitteisiin. Useimmille lihasdystrofiapotilaille soveltuva liikuntamuoto on uinti (Wong 2006; Bushby ym. 2010; Guglieri & Bushby 2011), kun taas esimerkiksi trampoliinilla hyppimistä tulee välttää lihasvaurioiden ehkäisemiseksi. Sairastuneita poikia tulisi kannustaa kuntonsa sallimaan

liikuntaan, mutta rasituksen jälkeisen lihaskivun ilmenemiseen on syytä kiinnittää erityistä huomiota. (Guglieri & Bushby 2011.)

3.4.1 Toimintakyvyn ylläpitäminen

Duchennen lihasdystrofiaa ei voida parantaa, mutta sitä voidaan hoitaa (Falck ym. 2004, 402; Lovering ym. 2005; Meretoja 2005b, 14; Kuntzer ym. 2009, 3). Eri lihasdystrofioiden hoito on pitkälti samankaltaista määräytyen taudin vaikeusasteen mukaan. Hoidon tavoitteena on potilaan toimintakyvyn säilyttäminen mahdollisimman pitkään. (Lovering ym. 2005.) Taudin hoidossa pyritään ehkäisemään koukistumien ja jäykistymien muodostuminen, joten fysioterapia on merkittävässä osassa taudin hoitoa (Bushby 2005; Lovering ym. 2005; Kinali ym. 2008; Kuntzer ym. 2009, 3; Davidson & Truby 2009). Erilaisia tukia on kehitetty tukemaan potilaan vartaloa (Bushby ym. 2005, Lovering ym. 2005; Kuntzer ym. 2009, 3). Potilaille kehittyvä kieroselkäisyys saattaa osaltaan haitata myös hengitystä (Falck 2004, 401-402; Wagner ym. 2007). Kieroselkäisyyden hoitoon käytetään yleisesti korsettihoitoa, mutta tarvittaessa voidaan turvautua myös kirurgiseen hoitoon (Falck. 2004, 401–402; Guglieri & Bushby 2011).

Passiivinen venyttely ja öisin pidettävät ortoosit eli tukisidokset hidastavat lihassurkastumien kehittymistä. Kävelykyvyn ylläpidon ei pitäisi olla pääasiallinen tavoite hoidossa, vaan potilaan toimintakyvyn ylläpito. (Bushby ym. 2005, Garralda ym. 2006.) Joissain tapauksissa tämä voi tarkoittaa varhaisempaa siirtymistä sähkökäyttöiseen pyörätuoliin, jotta potilaalla riittää energiaa muuhunkin toimintaan kuin kävely-yrityksiin (Bushby ym. 2005). Pyörätuolin valinnassa tulee kiinnittää huomiota sen käyttömukavuuteen: tuolissa olisi hyvä olla päätuki, jottei potilaan tarvitse kannatella päätään jatkuvasti (Guglieri & Bushby 2011).

Särkyjen ennaltaehkäisemiseksi on tärkeää keskustella fysioterapeutin kanssa liikunnan harjoittamisesta ja tarvittavasta levosta (Chasens & Umlauf 2000).

Fysioterapia ja nimenomaan ohjattu harjoittelu ovat merkittävässä osassa liikuntakyvyn ylläpitämisessä lihassairailta (Garralda ym. 2006, Valtonen 2009). Moniammatillinen yhteistyö korostuu kartoitettaessa hengityksen riittävyyttä, puhe- ja nielemisvaikeuksien ehkäisyä/hoitoa sekä henkistä jaksamista ja toimintakyvyn ja elämänlaadun ylläpitoa. (Valtonen 2009.)

3.4.2 Hengityksen tukeminen

Unenaikainen hengitysvaje voi aiheuttaa aamupäänsärkyä, väsymystä sekä muistin ja keskittymiskyvyn heikkenemistä (Kinali ym. 2008; Guglieri & Bushby 2011), jolloin voi olla tarpeen aloittaa yöaikainen naamariventilointi (Alaranta ym. 2002; Wallgren-Pettersson ym. 2004; Tenhunen 2009, 5; Hamada ym. 2011). Painonhallintaan kiinnitetään myös erityistä huomiota. Potilaan on myös tärkeää huolehtia vartalon venyttelystä ja hengityksen kannalta optimaalisen asennon säilyttämisestä pyörätuolissa sekä hengityslihasharjoitteiden suorittamisesta. (Alaranta ym. 2002; Tenhunen 2009, 7-8.)

Hengityslihaksiston kehittämiseen on olemassa erilaisia harjoitteita. Sisäänhengitystä voidaan kehittää nostamalla sisäänhengityksen vastusta erillisellä tähän suunnitellulla laitteella. Vastaavasti uloshengitystä tehostavia harjoitteita ovat puhalluspulloharjoitukset, joilla edistetään myös limannousua. Vaikeasta hengitysvajauksesta kärsivä potilas saattaa hyötyä hengitystä ja keuhkojen laajenemista tehostavasta hengitystekniikasta. Kyseinen tekniikka tehostaa yskimistä ja ilmanottoa ja ylläpitää rintakehän joustavuutta. (Valtonen & Alaranta 2005, 59; Kravitz 2009.)

Neuromuskulaaritautia sairastavilla potilailla yskeminen on tehotonta ja sen tehostaminen hengitysharjoitteilla on tarpeen. Tehokas yskeminen on erityisen tärkeää potilaan sairastuessa infektiioon. Infektiossa hengitysteihin kertyvän eritteen poistaminen tehokkaalla yskimisellä auttaa vähentämään atelektaasien muodostumista, hengitysteiden obstruktiota, ventilaatio-perfuusio epäsuhtaa,

sekundaarisia bakteeri-infektioita, lihasheikkoutta ja vakavaa hengitysvajautta. (Kravitz 2009.)

Harjoituksia tehtäessä tulisi edetä potilaan tuntemusten mukaan, jotta välttyttäisiin hengityslihasten liialliselta rasitukselta. Harjoitteiden tekeminen on syytä aloittaa asiaan perehtyneen ammattilaisen opastuksella. Hengityslihasharjoitteiden lisäksi potilas hyötyy merkittävästi tupakoinnin lopettamisesta ja mahdollisten hengitystieinfektioiden huolellisesta hoidosta. Hengitysvajauspotilaan on myös tärkeää huolehtia säännöllisistä influenssa- ja pneumokokkrokotuksista. (Valtonen & Alaranta 2005, 59; Wagner ym. 2007; Guglieri & Bushby 2011.)

3.5 Lääkehoito

Duchennen lihasdystrofian hoitona on kokeiltu erilaisia lääkehoitoja. Kortikosteroideilla ja diltiatseemilla on pyritty hidastamaan taudin kulkua, kreatiinia on käytetty lihasten kasvattamiseksi ja dandroleenia kipuihin sekä taudin etenemisen hidastamiseen. (Meretoja 2005b, 14.)

Diltiatseemi on bentsodiatsepiinijohdos, joka toimii sileän lihaksen ja sydänlihaksen solujen hitaiden kalsiumkanavien salpaajana (Ylitalo 2001; Orion Pharma 2010). Diltiatseemi laajentaa sekä koronaari- että perifeerisiä verisuonia ja relaxoi sileää lihaskudosta myös muualla kuin verisuonissa (Orion Pharma 2010). Keuhkoputkia laajentavien ominaisuuksiensa vuoksi diltiatseemia käytetään myös hengityselinsairauksien hoitoon (Ylitalo 2001).

Kortikosteroidit hillitsevät elimistön tulehdusvastetta monimutkaisin solunsisäisin ja solukalvon reseptorivälitteisin mekanismein (Parviainen 2007). Päivittäisen prednisonin käytön on osoitettu lisäävän Duchennen lihasdystrofiasta kärsivien lihasvoimaa ja lihasten toimintaa (Khan 1993; Connolly ym. 2002) ja siten hidastavan liikuntakyvyn menetystä ja vähentävän komplikaatioiden, kuten skolioosin, kehittymistä. Hoito parantaa myös potilaiden hengitysfunktiota. (Bushby ym. 2005; Guglieri & Bushby 2011.) Hengitysvajausoireyhtymän

hoitoon on käytetty esimerkiksi metyyliprednisolonia (Parviainen 2009, 161). Etenkin kortikosteroidihoidon alkuvaiheessa tulee potilaan verenpainetta ja virtsan sokeripitoisuutta seurata säännöllisesti, jotta saavutetaan hyväksyttävä tasapaino hoitotulosten ja sivuvaikutusten kesken (Guglieri & Bushby 2011). Hoidon vaikutusten on havaittu kestävän keskimäärin kahdesta kolmeen vuoteen. (Khan 1993; Connolly ym. 2002.)

Kortisonin haittavaikutusten vuoksi hoidon aloittamista pyritään usein pitkittämään. Tutkimuksissa on kuitenkin havaittu, että varhain aloitettu kortisonihoito on tehokkaampaa kuin myöhemmällä iällä aloitettu, jolloin lihasten toiminta on jo merkittävästi heikentynyt. (Connolly ym. 2002, Bushby ym. 2005.) Kortikosteroidien aloittaminen tulisi kuitenkin aina suunnitella kunkin perheen kanssa yksilöllisesti ottaen huomioon lapsen ikä ja sairauden eteneminen sekä sen aiheuttamat oireet (Guglieri & Bushby 2011).

Pitkäaikaisesta kortisonin käytöstä aiheutuu sivuvaikutuksia lähes kaikille potilaille (Connolly ym. 2002, Bushby ym. 2005; Wagner ym. 2007; Kinali ym. 2008). Näitä sivuvaikutuksia ovat muun muassa painon lisääntyminen (Bushby ym. 2005, Lovering ym. 2005; Wagner ym. 2007; Guglieri & Bushby 2011), käytösongelmat (Bushby ym. 2005; Guglieri & Bushby 2011), kasvun heikkeneminen ja osteoporoosi. Korvaavia lääkkeitä on pyritty kehittämään, mutta niillä ei ole vaikutusta lihasdystrofiapotilaan elinaikaennusteeseen tai kuolleisuuteen, vaikkakin ne aiheuttavat vähemmän edellä mainittuja sivuvaikutuksia. (Lovering 2005.) Pitkäaikaisessa käytössä kortikosteroidien on osoitettu aiheuttavan lihasheikkoutta (Khan 1993).

Lihashyökkäys, liikuntakyvyn rajoittuneisuus ja hoito kortikosteroideilla altistaa potilaita osteopenialle (Alman ym. 2004, Guglieri & Bushby 2011). Potilaan luiden kuntoa tulisikin tarkkailla säännöllisesti (Guglieri & Bushby 2011) ja lisäksi potilaille suositellaan säännöllistä lisäkalkkia luiden haurastumisen ehkäisemiseksi (Kinali ym. 2008; Guglieri & Bushby 2011).

Kortisonin haittavaikutuksia on pyritty vähentämään suuremmilla, mutta harvemmin otettavilla annoksilla (Connolly ym. 2002; Wong 2006). Vaikutus

lihasvoimaan on ollut samanlainen kuin päivittäisellä kortisonilla, mutta sivuvaikutuksia on raportoitu vähemmän. Vaikka päivittäinen steroidihoito on potilaalle hyödyllinen, sen vaikutusmekanismi ei ole aivan selvä eikä sen ole ajateltu perustuvan immunosuppressioon. On kuitenkin todettu, että jaksottaisella steroidien käytöllä on immunosuppressiivinen vaikutus, mikä ilmenee pääasiassa humoraalisen immuunijärjestelmän kautta. (Connolly ym. 2002.)

Lihastautien hoitoa on tutkittu lihaskasvua säätelevän myostatiinigeenin toimintaa estävän rokotteen testaamisella hiirillä. Hiiret sairastivat Duchennen dystrofiaa muistuttavaa lihastautia ja niihin ruiskutettiin viikoittain myostatiinin toimintaa estäviä vasta-aineita. Hiirten paino ja lihasmassa kasvoivat ja lihasten rappeutuminen väheni merkittävästi. Tutkimuksessa todettiin, että lihasten rappeutuminen saattaisi pysähtyä tyystin, mikäli kyseisiä vasta-aineita olisi ruiskutettu hiiriin syntymästä saakka. Rokotteen toimiessa samalla tavoin ihmisellä, olisi kyseessä merkittävä edistysaskel Duchennen lihasdystrofian hoidossa. (Meretoja 2005b, 14.) Täsmällisempiä lääkehoitoja tultaneen kehittämään sitä myötä, kun lihasdystrofioiden patofysiologiaa ymmärretään aiempaa paremmin (Lovering ym. 2005).

3.6 Happihoito ja hengityslaitehoito

Hengitykseen liittyvät ongelmat Duchennen lihasdystrofiaa sairastavilla potilailla ovat verrannollisia yleiseen lihasvoimaan. Näin ollen potilaat, jotka menettävät liikuntakykynsä nuorena tarvitsevat ventilaatitukihoitoa aiemmin kuin potilaat, joiden liikuntakyky säilyy pidempään. Yleisesti ottaen ilman apuvälineitä liikkumaan kykenevillä potilailla hengitys ja ventilaatio ovat normaalilla tasolla. Potilaan menettäessä liikuntakykyään tulisi hengityksen hoitoon kiinnittää enemmän huomiota. Kehittyvä ventilaatiovajaus aiheuttaa hyperkapniaa eli hiilidioksidin kertymistä elimistöön, mistä aiheutuu muun muassa väsymystä ja painonlaskua. (Bushby ym. 2005; Bushby ym. 2010.) Hengitystieinfektioita voi esiintyä aiempaa useammin ja ne ovat vaikeammin hoidettavia. Hoitamaton hyperkapnia voi johtaa hengitysvajeesta johtuvaan kuolemaan

hengitystieinfektion aikana. (Bushby ym. 2005; Hamada ym. 2011.) Hengitystieinfektion aikana tarve invasiiviseen hengitystukihoitoon voi tulla äkillisesti. Hengitystukihoidon aloittamisesta tulee keskustella mahdollisimman varhain (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 18–19), jotta potilaan hoitotahdosta ollaan selvillä akuutin kriisitilanteenkin kohdalla. (Bushby ym. 2005.) Kiireellisesti tai päivystysluontoisesti aloitettu ventilaatitukihoito on koettu ongelmalliseksi ja kuormittavaksi potilaan, omaisten sekä hoitohenkilökunnan kannalta. Tämän vuoksi etukäteen suunniteltu hoidon aloitus onkin tärkeää. (Laasonen ym. 2002, 23.) Hengitystukihoidon aloittamisen tulee olla hyvin organisoitua. Potilaiden kokemuksesta hengitystieinfektioiden määrä on vähentynyt noninvasiivisen tai invasiivisen hengitystukihoidon aloittamisen jälkeen. Lisäksi potilaat ovat parantuneet hengitystieinfektioista aiempaa nopeammin. (Bushby ym. 2005.) Varhaisessa vaiheessa aloitettu hengitystukihoito parantaa merkittävästi potilaiden elämänlaatua (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 18–19).

Ventilaatituella potilaan hengityslihakset saavat levätä yöllä, jolloin hengitystyö vähenee ja hengityslihasten voima lisääntyy (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 18–19). Lisäksi keuhkojen kaasujenvaihto paranee, hengityksen säätely tehostuu hengityskeskuksen hiilidioksidivasteen palautuessa ja veren hiilidioksidipitoisuus vähenee. Ventilaatiohoidon myötä infektiot vähenevät (Bach ym. 1997; Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 18–19; Wallgren-Pettersson ym. 2004), jolloin yhteiskunnalle aiheutuvat kustannukset pienenevät sairaala- ja tehohoitojaksojen vähentyessä. Potilaan hypoventilaatiosta aiheutuvat negatiiviset oireet vähenevät ja unenaikaiset hengityshäiriöt korjaantuvat ventilaatituen myötä. Näiden tekijöiden summana potilaan sosiaaliset kontaktit lisääntyvät, millä on merkittävä vaikutus potilaan elämänlaadun kohenemisessä. (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 18–19.)

Noninvasiivinen hengityslaitehoito on mekaanista, ilman keinoilmatietä toteutettavaa laitehoitoa (Wallgren-Pettersson ym. 2004; Käypä hoito 2006; Wagner ym. 2007; Brander 2011). Invasiivinen hengityslaitehoito toteutetaan keinoilmatien eli trakeostomiakanyylin tai intubaatioputken kautta (Wallgren-

Pettersson ym. 2004; Käypä hoito 2006). Oikeaoppisesti toteutettu hengitystukihoito vähentää turhia hätätrakeostomioita, äkkikuolemia sekä sairaalahoidon tarvetta. Asianmukainen hoidon tarpeen arviointi on osa jokaisen lihastautipotilaan hyvää hoitoa. (Bach ym. 1997; Wallgren-Pettersson ym. 2004.)

3.6.1 Happihoito

Happihoitoa tulee välttää osana neuromuskulaaripotilaan hengitysvajehoitoa (Toussaint ym. 2003; Bushby ym. 2010), ellei kyse ole palliatiivisesta terminaalivaiheessa olevan potilaan happihoidosta. Happihoitoa voidaan käyttää myös osana hengitysvajepotilaan noninvasiivista hengitystukihoitoa potilaan kärsiessä hengenahdistuksesta. (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 18.)

Normaalisti hengityskeskus säätelee keuhkotuuletusta ensisijaisesti hiilidioksidiosapaineen mukaan, ja toissijaisesti happiosapaineen mukaan. Jos esimerkiksi hengityslihakset heikkenevät siinä määrin, että riittävä keuhkotuuletus ei enää onnistu, heikkenee hengityskeskuksen vaste kohonneelle hiilidioksidille ja voi poistua kokonaan. Tällöin hypoksemia jää hengitystä sääteleväksi mekanismiksi. Lisähapen anto tässä tilanteessa antaa hengityskeskukselle sellaisen signaalin, että kaikki on hyvin: hiilidioksidivasteen puuttuessa hengitystaajuus hidastuu tuolloin ja oma hengitys saattaa jopa loppuakin. (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 18–19; Bushby ym. 2010.)

Liiallisen ja tarpeettoman happihoidon seurauksena potilaalle kehittyy alveolitason absorptioatelektaseja (Acka ym. 2003; Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 18–19; Bushby ym. 2010). Jo 30 prosentin happilisa kaksinkertaistaa alveolien happiosapaineen kaksinkertaiseksi. Kun happilisaalla aikaansaatu sisäänhengityksen korkea happipitoisuus virtaa ahtaiden hengitysteiden läpi alveoleihin, imeytyy happi nopeasti alveolista verenkiertoon aiheuttaen alveolin kollapsin. Absorptioatelektasin taustalla on typen prosentuaalisen osuuden vähentyminen alveolissa. (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2010, 220, 223.) Typpi on

huonosti veren plasmaan liukeneva kaasu. Tämän vuoksi typpeä jää alveoleihin, mistä seuraa alveolien pysyminen laajentuneina. Vastaavasti happi on herkästi veren plasmaan alveolista liukeneva kaasu. Lisähappi syrjäyttää osan tuestä, jolloin alveoleissa typen prosentuaalinen osuus pienenee ja hapen osuus suurenee. Tästä johtuen alveolit voivat painua kasaan hapen nopean vereen imeytymisen seurauksena. (Neligan 2002.)

Tarpeettomasta happihoidosta aiheutuvien komplikaatioiden ehkäisemiseksi tulisi potilaalle määrittää yksilölliset ja tapauskohtaiset happisaturaatioarvot, jotka potilas kykenee omalla hengityskapasiteetillaan ylläpitämään silloin, kun taustalla ei ole hengityksen kriisivaihetta. Happisaturaatorajat tulee asettaa siten, että potilaalla ei esiinny hengenahdistusta, mutta häntä ei myöskään totuteta hengitystilanteeseensa nähdessä liian korkeisiin arvoihin. Hengitysvajepotilaan hoidossa ei siis tule vertailuarvoina käyttää terveen väestön viitearvoja. (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 19.)

3.6.2 Noninvasiivinen hengitystukihoito

Noninvasiivinen ventilaatio eli hengityksen avustaminen hengityslaitteella ilman keinoilmatietä (Brander 2011), on merkittävä lihasdystrofiapotilaan elämänlaatua parantava hoitomenetelmä (Vianello ym. 2004; Kinali ym. 2008; Panitch 2010). Se koostuu palliatiivisen vaiheen happihoidosta ja erilaisista noninvasiivisista ventilaattoreista (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 18). Noninvasiivinen hengitystukihoito on aiheellinen silloin, kun hengitystuen tarve ei ole ympärivuorokautinen (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 19; Terzi ym. 2010). Noninvasiivisen ventilaation (NIV) aloitusta on syytä miettiä tarkoin, sillä liian aikaisin aloitettuna se aiheuttaa hoitokielteisyyttä, koska laite ei tuo haluttua vastetta hengitysfunktion parantamiseksi. Toisaalta liian myöhäinen noninvasiivisen ventilaation aloitus saattaa johtaa tilanteeseen, jossa hoitoa ei voidakaan enää aloittaa potilaan hengitysfunktion äkillisen heikkenemisen vuoksi. (Panitch 2010.) Noninvasiivisessa ventilaatitukihoidossa laitteiden tulee olla toimintavarmoja ja niissä tulee olla hälytysjärjestelmä vian ilmetessä.

Potilas tarvitsee lääketieteellistä, hoidollista ja teknistä tukea laitteen käyttöön liittyen. Laitteen lääkintäalan yritykseltä edellytetään riittävää konsultaatiota, huoltopalveluja ja koulutusosaamistukea sille terveydenhuollon yksikölle, joka potilaan hoidosta vastaa. (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 19.)

Tietyillä potilasryhmillä (esimerkiksi Duchennen lihasdystrofia) on suositeltu noninvasiivisen hengitystuen käyttöä tarvittaessa ympärivuorokautisesti, koska sen käytössä komplikaatioita esiintyy vähemmän kuin invasiivisessa hengitystukihoitoissa (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 19). Noninvasiivinen ventilaatiotukihoito on helppo toteuttaa potilaan kotona ja on edullinen ratkaisu hengityksen tukemiseen. Noninvasiivisessa ventilaatiossa kaasun johdetaan hengitysteihin verraten pienellä paineella, jolloin painevaikutukset jäävät vähäisiksi. Tyypillisiä haittavaikutuksia ovat silmien ja nenän kuivuminen, silmien ärsytysoireet, nenäverenvuoto ja poskionteloiden tulehtuminen. Keuhkoihin kohdistuva painevamma on hyvin harvinainen, mutta on raportoitu kaksi tapausta, joissa pitkäaikainen noninvasiivinen ventilaatio on aiheuttanut potilaalle ilmarinnan. Vaikka ilmarinta onkin harvinainen komplikaatio, on tutkimuksissa osoitettu, että Duchennen lihasdystrofia potilailla on suurentunut spontaanin ilmarinnan kehittymisen riski. (Vianello ym. 2004.)

3.6.3 Invasiivinen hengitystukihoito

Hengityshalvauuspäätöstä aletaan harkita noninvasiivisen hengityslaitteen käytön lisääntyessä ja potilaan ollessa halukas jatkamaan hengitystukihoitoa. Perussairautta hoitavan klinikan ylilääkäri kuulee VENHO-ryhmän asiantuntijoita ja pohtii päätöksen lääketieteellisiä perusteita. (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 47.)

Invasiivisen hengitystukihoidon aloittamispäätöstä tehdessään potilas tarvitsee riittävästi neutraalia tietoa hoidon aloittamisen hyödyistä ja haitoista (Robinson ym. 2007; Hirano & Yamazaki 2010). Lääkäriltä ja hoitohenkilökunnalta saatava riittävä ohjaus on merkityksellistä, sillä tutkimusten mukaan

puutteellinen ohjaus voi johtaa potilaiden kohdalla tilanteeseen, jossa he myöhemmin katuva päätöstään. (Hirano & Yamazaki 2010.)

Potilaan itsemääräämisoikeutta päätöksentekoon liittyen tulee kunnioittaa (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2007; Hirano & Yamazaki 2010). Potilaan oman tahdon ilmaisuun hoitolinjavalinnasta vaikuttaa useat ulkoiset tekijät. Näitä tekijöitä ovat muun muassa potilaalla käytettävissä oleva informaatio, ohjausta antavan hoitohenkilökunnan perehtyneisyys, lääkärin asenne sekä omaisten mielipiteet ja resurssit hoidon toteuttamiseksi. Lisäksi potilaan elämänhalu, päätöksentekokyky ja hoidosta aiheutuvat kulut ja vakuutusjärjestelyt vaikuttavat välillisesti päätöksentekoon. Hoitohenkilökunnan on hyvä tiedostaa ja ottaa huomioon ohjauksessa nämä potilaan tahdon ilmaisuun vaikuttavat tekijät. (Hirano & Yamazaki 2010.) Lähtökohtaisesti päätös invasiivisen ventilaatitukihoidon aloituksesta tulee tehdä siinä vaiheessa, kun potilas vielä kykenee oman tahtonsa ilmaisuun. (Robinson ym. 2007; Hirano & Yamazaki 2010.)

Hoitajan antama henkinen tuki ja ohjaukseen liittyvä tuki ovat merkittävässä osassa potilaan päätöksenteossa. Hoitajalla tulee olla riittävästi ammattitaitoa toteuttaa potilaan laadukasta ohjausta, jolla pyritään pitämään potilas aktiivisesti mukana oman hoitonsa toteutuksessa ja päätöksenteossa. (Ballangrud ym. 2009; Hirano & Yamazaki 2010.)

Hengitystukiyksikön lääkärin tehtävänä on valita potilaalle parhaiten soveltuva hengityslaite, joka toimitetaan aikuisten teho-osastolle. Potilas tarvitsee lisäksi imulaitteen, kahdet letkustot hengityslaitteeseen sekä käsiventilaatiovälineet (maski ja palje). Potilaalle suunnitellaan ja järjestetään myös jatkohoitopaikka mahdollisimman pian hengityshalvauspäätöksen jälkeen. Tarvittaessa apuvälineiksi järjestetään sähkökäyttöinen sänky, pyörätuoli, suihkutuoli ja nostolaite. Näistä perustason apuvälineistä huolehtii ja vastaa osavastuualueen sairaala tai terveyskeskus. Mikäli potilas tarvitsee erikoisapuvälineitä, kuten sähköpyörätuolia, porraskiipijää tai lukuvälineitä, voidaan ne Varsinais-Suomen alueella TYKS:n kuntoutusklinikan avulla järjestää. (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 47.)

Hengityshalvauspäätöksen jälkeinen hoito aloitetaan teho-osastolla, jossa potilaalle tehdään trakeostoma eli henkitorviavanne. Elektiivinen henkitorviavanne pyritään toteuttamaan siinä vaiheessa, kun potilaan noninvasiivisen hengitystuen tarve on 16–20 tuntia vuorokaudessa. Trakeostomiakanyyli valitaan kullekin potilaalle yksilöllisesti. Olennaisena kriteerinä kanyylin valinnassa on pieni virtausvastus. Lisäksi potilaskohtaisesti tehdään valinta kuffillisen ja kuffittoman kanyylin välillä. Kuffillinen kanyyli mahdollistaa potilaan ventiloinnin, kun taas kuffiton sopii paremmin potilaille, jotka hallitsevat nielunsa lihastoiminnan eikä ventilaatio ole ongelma. Kuffiton kanyyli myös mahdollistaa potilaan puhumisen helpommin. Toimenpiteen jälkeen potilaalle voidaan aloittaa invasiivinen hengitystukihoito, joka toteutetaan trakeostoomaan asetetun trakeakanyylin kautta. Hoidon alkuvaiheessa potilas tarvitsee tehohoitoa tilan stabiloimiseksi. Potilaan voinnin salliessa, voidaan hänet siirtää teho-osastolta jatkohoitoon joko kotiin tai laitokseen. (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 26–27.)

Potilaalle, joka kotiutuu trakeostomiakanyylin kanssa, on olennaisen tärkeää saada selvitys kanyylin toiminnasta ja huoltotoimista. Onnistunut potilaan valmentaminen on vaativaa niin lääkärille kuin hoitajillekin. Tärkeitä huoltotoimenpiteitä on harjoiteltava sairaalassa ennen potilaan kotiuttamista. (Tapiovaara, 2006.) Hoidon toteutumisen kannalta on tärkeää, että hengityshalvausstatuksen myötä potilaalle kootaan kotikunnan sairaalaan hoitoryhmä, joka perehdytetään hengityshalvauspotilaan hoidon erityispiirteisiin. (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 26–27; Lawrence 2011.) Noin kahden viikon kuluttua potilaan tilan vakiinnuttua tehdään sopimukset hoidon järjestämisestä, jonka jälkeen potilas siirtyy jatkohoitopaikkaansa. (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009.)

Invasiivisen ventilaatiotukihoidon lopettaminen etenevää lihastautia sairastavalla potilaalla johtaa kuolemaan. Tämän takia invasiiviseen mekaaniseen ventilaatiotukihoitoon liittyvä päätöksenteko on eettisesti haastavaa ja aiheuttaa päätöksentekijälle henkistä ahdistusta. Potilaan invasiivisen ventilaatiotukihoidon lopettamispäätökseen vaikuttaa kaksi

päinvastaista ajatusta - toisaalta halu elää ja olla perheen kanssa, ja toisaalta ajatus siitä että on taakkana perheelleen ja elää toivottomassa tilassa. (Hirano & Yamazaki 2010.)

Laki potilaan asemasta ja oikeuksista (1992/785) 6 § määrittelee potilaan itsemääräämisoikeutta. Itsemääräämisoikeuden turvin myös hengityshalvauspotilaalla on oikeus päättää hoidostaan. Hengityshalvauspotilas voi päättää itse hengityslaittehoidon lopettamisesta. Tätä ennen tulee kuitenkin varmistua siitä, että potilas on ymmärtänyt saamansa tiedon ja päätöksensä seuraukset. Potilaan tulee olla myös kykenevä päättämään omasta hoidostaan hetkellä, jona hän hoitotahtonsa laatii. Potilaan tulee saada riittävää kirjallista ja suullista tietoa. Potilasasiakirjoihin kirjataan yksityiskohtaisesti, millaista informaatiota potilas päätöksentekoon liittyen on saanut. Potilaan hoitotahdosta kerrotaan hänen omaisilleen vain, mikäli potilas itse on antanut luvan siihen. (Laasonen ym. 2002, 15; Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2007; Haapaniemi ym. 2010.)

Potilaan hoitotahto tulee liittää päivämäärineen hänen potilasasiakirjojhinsa ja kirjata potilaan riskitietoihin. Jos potilas tahtoo lopettaa hengityslaittehoidon, tulee lopettamisen ajankohta ja paikka sopia yhdessä potilaan kanssa hänen toiveitaan ja tahtoaan kunnioittaen. Potilaan niin halutessa, voidaan hengityslaitehoito lopettaa hänen kotonaan. Sovittuna päivänä potilaalta vielä varmistetaan tämän halukkuus lopettaa hoito kahden todistajan läsnä ollessa. Anestesia lääkäri on mukana hoidon lopettamisessa, jotta oikean lääkityksen ansiosta lopetus olisi mahdollisimman kivuton ja rauhallinen potilaalle. Lääkäreitä ei voida velvoittaa lopettamaan hengityslaitehoitoa, vaan hoidon lopetus voidaan siirtää tarvittaessa toiselle lääkärille. (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2007, Haapaniemi ym. 2010.)

3.6.4 Ventilaatiotukihoidon vaikutus elämänlaatuun

Kotona toteutettavalla mekaanisella ventilaatiotukihoidolla on merkittävä positiivinen vaikutus potilaan kokemaan elämänlaatuun (Simonds 2003; Kohler 2005; Klang ym. 2008; Ballangrud ym. 2009). Invasiivinen ventilaatiotukihoito on koettu positiiviseksi hengen pelastaneeksi asiaksi ja oikeaksi päätökseksi. Hoitomuo to on myös koettu noninvasiivista ventilaatiotukihoitoa paremmaksi vaihtoehdoksi (Dreyer ym. 2010) ja invasiivista ventilaatiotukihoitoa saavan potilaan kokemus omasta terveydentilastaan kivun, sosiaalisen elämän, väsymyksen ja mentaalisen tilan alueilla on parempi kuin noninvasiivista ventilaatiotukihoitoa saavalla potilaalla. Myös unen laadun on todettu olevan invasiivisen hoidon parissa olevilla potilailla parempi kuin noninvasiivisessa hoidossa olevilla potilailla. Tällä on suuri merkitys potilaan kokemaan viireystilaan ja siten selviytymiseen henkisesti ja fyysisesti arjen toiminnoista. (Markström ym. 2002; Klang ym. 2008). Vaikeutena potilailla on ollut päättää, milloin siirtyä noninvasiivisesta invasiiviseen hengitystukihoitoon. Ongelmalliseksi on myös ajoittain koettu riippuvuus hoitajasta ja tekniikasta. (Dreyer ym. 2010.)

Hyvää tulosta invasiivisen ventilaatiotukihoidon vaikutuksesta elämänlaatuun ja koettuun terveydentilaan selittää mahdollisesti invasiivista ventilaatiohoitoa saavan potilaan tiiviimpi hoidon kontrollointi, jolloin potilailla on enemmän mahdollisuuksia ilmaista mielipiteitään hoidosta ja sen laadusta ja vastaavasti saada ohjausta hoitoonsa liittyvissä asioissa. Noninvasiivista ventilaatiotukihoitoa saavan potilaan hoitokontrolleja järjestetään vastaavasti harvemmin, jolloin potilas ei saa välttämättä tarkkaa, henkilökohtaista ja laadukasta tukea hoitoonsa liittyvissä asioissa. (Markström ym. 2002.)

Vuonna 2000 Pirkanmaan sairaanhoitopiirissä toteutettiin projekti hengityshalvauspotilaiden hoitoprosessin parantamiseksi. Projektiin liittyen toteutettiin myös kysely hengityshalvauspotilaille ja omaisille. Kyselyssä selvitettiin muun muassa potilaiden kokemaa elämänlaatua. Yli puolet vastanneista potilaista koki elämänsä parantuneen huomattavasti hengityslaittehoidon aloituksen jälkeen. Vain yksi vastanneista kahdeksasta

potilaasta ilmoitti elämänlaatunsa selkeästi huonontuneen hengityslaittehoidon aloituksen jälkeen. Suurin osa vastanneista koki turvallisuutta elämässään hengityslaitteen kanssa. Yksi potilaista tunsu olonsa suurimman osan ajasta epävarmaksi ja yksi turvattomaksi. Kolme vastanneista oli tyytymättömiä nukkumiseen ja kaksi terveydentilaansa, vain yksi vastanneista koki tyytymättömyyttä elämästä nauttimiseen yleensä. Suurin osa kyselyyn vastanneista potilaista oli tyytyväisiä tulevaisuuden näkymiinsä. (Laasonen ym. 2002, 21.)

3.7 Hengityshalvauspotilaan etuudet

Hengityshalvauspotilaan hoito on aina laitoshoidon ja potilas on sairaalan kirjoilla huolimatta siitä, tapahtuuko hoito fyysisesti sairaalassa vai potilaan kotona. Tämä vaikuttaa myös potilaan sosiaaliturvaan, koska sosiaalivakuutusetuksia myönnettäessä katsotaan potilaan olevan laitoshoidossa. Potilas menettää laitoshoidon omaisuudessaan suurimman osan muiden säädösten kautta tulevasta sosiaalivakuutusetuksista. (Laasonen ym. 2002, 12; Pirttimaa 2006, 6; STM 2006, 25.)

Hengityshalvauspotilaalle hoito on maksutonta riippumatta siitä, toteutuuko hoito kotona vai laitoksessa (Saaresranta & Polo 2005, 682; Pirttimaa 2006, 6). Maksuttomuus perustuu vuonna 1957 säädettyyn lakiin ja asetukseen hengityshalvauspotilaiden hoitokustannuksista, joka määräsi poliopotilaiden sairaalahoidon ja ylläpidon olevan maksutonta valtion tai kunnan sairaalassa. Myöhemmin lakiin ja asetukseen on tehty kotihoitoa ja kuljetuksia koskevia lisäyksiä. Nykyisillään hengityshalvauspotilaan määritelmä sekä heitä koskeva erityissääntely perustuu sosiaali- ja terveydenhuollon asiakasmaksuista annettuun lakiin (3.8.1992/734) ja sen perusteella tehtyyn asetukseen. (FINLEX 2012; Laasonen ym. 2002, 12; Pirttimaa 2006, 6.)

Lain sosiaali- ja terveydenhuollon maksuista 734/1992 ja Korkeimman hallinto-oikeuden ennakkopäätöksen 179/2002 mukaisesti hengityshalvauspotilas on

kotihoidossa ollessaan oikeutettu saamaan laitoshoidon liittyvät etuudet (FINLEX 2012; STM 2006; 24–25; Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 50). Potilaan hoidon, lääkkeet ja hoitoon liittyvät kuljetukset maksaa hoidosta vastuussa oleva sairaala. Hoidosta vastaava sairaala maksaa kotihoidossa olevalle hengityshalvauspotilaalle korvausta puuttuvasta ylläpidosta. (STM 2006, 24–25; Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 50.)

Hengityshalvauspotilaalle maksettavan ylläpitokorvauksen summaa ei ole laissa erikseen määritetty, mutta usein se vastaa vuodeosastojen hoitopäivämaksua (STM 2006, 25) kuten Varsinais-Suomen sairaanhoitopiirin alueella (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 51). Ylläpitomaksusta vähennetään tietyt palvelut ja tuotteet, jotka hoitava sairaala järjestää hengityshalvauspotilaan kotiin (STM 2006, 25; Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 51). Vähennettäviä palveluita ja tuotteita ovat muun muassa hygieniatarvikkeet sekä pyykinhuolto. Ennen kotihoidon aloittamista on suunniteltava hoito- ja hygieniatarvikkeiden hankinta sekä ruokailun ja pyykin- sekä siivoushuollon järjestäminen potilaan kodissa. Hoitoa suunniteltaessa on myös päätettävä tarvikkeiden hankinnasta ja maksamisesta. Potilaan itse huolehtiessa tarvikkeiden hankinnasta ja maksusta, ei niiden hintaa vähennetä potilaalle maksettavasta ylläpitomaksusta. Sähkö- ja jätehuollon järjestämisestä ja maksamisesta vastaa potilas itse, sillä tämän katsotaan kuuluvan korvattavaan ylläpitomaksuun. (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 51.)

Laitoshoidossa olevalle potilaalle ei korvata sairausvakuutuslainmukaisia sairaanhoidon kustannuksia eikä hänelle ole oikeutta Kansaneläkelaitoksen järjestämään kuntoutukseen. Laitoshoitopotilaalla ei myöskään ole mahdollisuutta korvattuun palveluasumiseen. Laitoshoidon ylittäessä kolme kuukautta, ei kansaneläkettä ja eläkkeensaajan hoitotukea makseta tietyn raja-arvon ylittävältä osalta. Vammaispalvelulain edellytysten täyttyessä potilaalla on oikeus kuljetus- ja saattajapalveluihin sekä korvaukseen asunnon muutostöistä ja kotiin asennettavista laitteista. Omaishoidontuki sekä oikeus henkilökohtaiseen avustajaan ovat määrärahasidonnaisia ja käytännöt vaihtelevat kunnittain. (Laasonen ym. 2002, 13; STM 2006, 26.)

Hengityshalvauspotilas voi huolehtia taloudellisista asioistaan itse, hoitaa asiat yhdessä omaistensa kanssa tai pyytää edunvalvojaa maistraatilta. Hoitohenkilökunnan tehtäviin potilaan taloudesta huolehtiminen ei kuulu. (Vuori & Ylitalo-Liukkonen 2009, 49.)

4 OMAISENA OLEMINEN JA SIIHEN LIITTYVÄT HAASTEET

4.1 Sairauden toteaminen

Monet vanhemmat kertovat havainneensa, että lapsessa on jotakin vialla jo ennen Duchennen lihasdystrofian diagnosointia. Haasteelliseksi vanhemmat ovat kokeneet sen, että heidän on tarvinnut saada lääkärit uskomaan, ettei lapsella ole kaikki kunnossa, vaan tilanne vaatii tarkempia tutkimuksia. (Heap ym. 1996; Webb 2005.) Tutkimuksissa onkin havaittu, että oireiden alun ja diagnoosin välillä kuluu keskimäärin 2,5 vuotta (Heap ym. 1996; Ciafaloni ym. 2009). Tämän vuoksi CK-arvo tulisiikin kontrolloida herkästi kun havaitaan kehityksen viivästymistä poikalapsella (Ciafaloni ym. 2009).

Lapsen saama diagnoosi Duchennen lihasdystrofiasta luo monenlaisia tunteita omaisille. Vanhempien voi olla vaikea hyväksyä lapsen sairastumista ja he voivat kokea epäuskoa, pelkoa, vihaa, syyllisyyttä ja jopa kieltää sairauden. (Abi Daoud ym. 2004; Webb 2005.) Tutkimusten mukaan äiti voi lapsen sairastuttua kokea jopa itsesyytöstä, koska hän voi olla tietämättään Duchennen lihasdystrofian aiheuttavan mutaation kantaja (Abi Daoud ym. 2004; Webb 2005; Kenneson & Bobo 2010).

Vanhempien tunnetilat vaihtelevat toivon, kieltämisen ja hetkessä elämisen välillä (Erby ym. 2006). Välillä he toivovat, että parannuskeino löytyy lapsen elinaikana (Abi Daoud ym. 2004; Erby ym. 2006) tai lapsen taudinkuva eroaa muiden potilaiden taudinkuvasta. Ajoittain he kieltävät kokonaan sen tosiseikan,

että lapsi tulee lopulta kuolemaan tautiin. Toisinaan he toteavat saaneensa kyvyn elää joka hetken "täysillä". Vanhemmat kertovat kokevansa näitä kaikkia tunnetiloja välillä jopa samaan aikaan. (Erby ym. 2006.)

On hyvin yksilöllistä, miten vanhemmat haluavat kertoa lapselleen sairaudesta ja minkä ikäiselle lapselle he siitä kertovat. Vanhemmat toivovat opastusta, miten keskustella ja selvittää sairaan nuoren tarpeesta lisääntyvään yksityisyyteen samalla, kun hoidon tarve kasvaa. Vanhemmat voivat kokea vaikeaksi puhua sairaan lapsensa kanssa ventilaatitukihoidosta tai siitä pidättäytymisestä. (Erby ym. 2006; Read ym. 2011.) Keskustelussa pitää ottaa huomioon lapsen kehitys ja kyky ymmärtää hoidon tai sen poisjättämisen vaikutuksia (Erby ym. 2006). Taudin kuolemaan johtavasta luonteesta ja itse kuolemasta puhuminen on koettu pelottavaksi (Abi Daoud ym. 2004, Erby ym. 2006). Tämä voi johtaa siihen, että tärkeitä hoitoon liittyviä kysymyksiä vältellään eikä niistä puhuta. Kuitenkin luonteviksi ajankohdiksi keskusteluille tulevista hoitomuodoista on havaittu tilanteet, joissa elämään tulee muutoksia; kun potilas siirtyy pyörätuoliin, ruokailu ei omin voimin onnistu tai jos tuttu potilas siirtyy hengitystukihoitoon tai kuolee. (Erby ym. 2006.)

4.2 Opetuksen ja ohjauksen merkitys

Potilaan kokonaisvaltaisen hoidon toteutuksessa hoitohenkilökunnan rooli sekä riittävän informaation että psyykkisen tuen antajana sekä potilaalle että omaisille on tärkeä (Simonds 2005; Garralda ym. 2006; Hirano & Yamazaki 2010). Hoidon suunnitteleminen on hyvä aloittaa mahdollisimman varhaisessa vaiheessa. Tämä voi auttaa vanhempia käsittelemään pelkojaan ja saa heidät tuntemaan, että he ovat mukana hoidon suunnittelussa. Vaikka vanhemmat ymmärtävät keskustelun tärkeyden, he haluavat viivyttää sitä kunnes asia tulee ajankohtaisemmaksi. (Erby ym. 2006.) Sairauden diagnosointiin ja hoitoon liittyvää kirjallista materiaalia on saatavilla tänä päivänä usealla eri kielellä, joten vanhemmat saavat aiempaa paremmin tietoa lapsensa sairaudesta (Guglieri & Bushby 2011).

Omaiset kokevat tärkeäksi sen, että he saavat opetusta ja ohjausta hengityslaittehoitoon liittyen (Laasonen ym. 2002, 21–22; Carnevale ym. 2006). Myös potilaat kokevat tärkeäksi, että heidän omaisensa saavat tarvittavaa ohjausta. Omaiset haluavat tietoa hengityslaittehoidon vaikutuksista, hengityskoneen toiminnoista ja huollosta, sairauden ennusteesta sekä hengityshalvauspotilaan asemasta ja sosiaaliturvasta. (Laasonen ym. 2002, 21–22.)

4.3 Sosiaaliset tilanteet ja vertaistuki

Vertaistuki on voimavara ja mahdollistaa vaikeistakin asioista puhumisen (Raina ym. 2004; Erby ym. 2006; Kenneson & Bobo 2010). Vaikka vertaistuki on koettu hyväksi, on aikoja, jolloin sekä vanhemmat että potilas haluavat jättää taudin mielestään eikä tavata muita samaa tautia sairastavia potilaita. Vertaistuen hyväksikäyttäminen parantaa mahdollisuuksia ottaa puheeksi taudin loppuvaiheen hoitosuunnitelmat. Vanhemmat kaipaavat enemmän vertaistukea, kun lapset kasvavat aikuisiksi. Potilaan ollessa pieni vertaistukea oli enemmän saatavilla. (Erby ym. 2006.)

Kenneson & Bobo (2010) tutkimuksessa käy ilmi että, Beckerin/Duchennen lihasdystrofiaa sairastavien lasten geenimutaatiota kantavat äidit saavat sosiaalista tukea sisaruksiltaan tai sukulaisiltaan, joilla mahdollisesti on sama muutos perimässään. Tutkimus osoittaa että sosiaalisella tuella on merkittävä positiivinen vaikutus koko perheen kokemaan uupumuksen ja stressin tasoihin. (Raina ym. 2004; Kenneson & Bobo 2010.)

Tutkimusten mukaan Duchennen/Beckerin lihasdystrofiaa sairastavan lapsen fyysisen toimintakyvyn lasku aiheuttaa sosiaalista eristyneisyyttä, joka vaikuttaa koko perheeseen. Perheenjäsenet voivat kokea sosiaalista vetäytymistä lapsen sairauden edetessä. (Morrow 2004, Carnevale ym. 2006; Kenneson & Bobo 2010.) Perheet kuvailevat elämänympäristönsä tulleen pienemmäksi, koska he itse ovat asettaneet rajoja lapsen sairauden myötä. Perheet vetäytyvät

tilanteista, jotka kokevat vaikeiksi sairaan lapsensa kanssa. (Morrow 2004; Mah ym. 2008.) Kun vanhemmat hyväksyvät tilanteen ja tottuvat vastaanottamaan apua kotona ja kodin ulkopuolella, he kokevat saaneensa elämäänsä lisää tarkoitusta. Vertaistuen myötä myös selviytymiskeinot parantuvat. (Morrow 2004.)

Jotkut pienten lasten vanhemmat haluavat estää sairasta lastaan tapaamasta vanhempia lapsia, joilla on sama sairaus. Näin ajattelevat vanhemmat kokevat suojelevansa lastaan vaikeilta ajatuksilta. Osa vanhemmista kuitenkin tiedostaa sen, että kyse on heidän omasta epämukavuudestaan vaikean aiheen käsittelyn suhteen. Kun potilas vanhenee, heidän vanhempansa kokevat vertaistuen hyväksi. Puhumalla päivittäisiin toimintoihin liittyvistä ongelmista he yrittävät vähentää lapsensa ahdistuneisuutta. (Morrow 2004.)

4.4 Kotihoidon toteuttaminen ja siihen liittyvät haasteet

Etenevää lihasdystrofiaa sairastavan lapsen kasvatus on haasteellista, mutta sillä on myös monia positiivisia vaikutuksia koko perheen hyvinvointiin ja voimavaroihin. Lapsen sairaus tiivistää perheen sidoksia (Kenneson & Bobo 2010; Read ym. 2011), lisää elämän arvostusta, vahvistaa perheen henkistä hyvinvointia, kehittää itsetuntoa, luottamusta sekä voimaa ja rohkeutta kohdata uusia haasteita. (Kenneson & Bobo 2010.)

Vanhemmat haluavat yleensä osallistua hoitoon. He toivovat, että hoitoon osallistuvat ammattilaiset kuuntelisivat vanhempien näkökantoja ja arvostaisivat niitä. (Webb 2005.) Potilaan ollessa nuori, perheen merkitys hoitajina on korostunut (Rahbek ym. 2005). Omaisten ja hoitajien tulisi kiinnittää huomiota työergonomiaan ja omaan fyysiseen jaksamiseen. Varsinkin potilaan siirtäminen pyörätuoliin ja pois vaatii tarkkuutta. On raportoitu, että jopa 58 prosenttia hoitajista on kokenut jonkinasteisen trauman hoitotilanteessa. (Liu ym. 2003.)

Vanhemmat kaipaavat myös mahdollisuutta joskus päästä hoitamisesta "lomalle" (Erby ym. 2006; Lawrence 2011). Vanhempia askarruttavat myös

taloudelliset asiat sekä mitä tapahtuu, jos vanhemmat eivät enää kykene hoitamaan sairasta lastaan. Vanhemmat pohtivat näitä asioita jo ennen mahdollista invasiivista ventilaatiotukihoitoa. (Erby ym. 2006.)

Vaativan kotihoidon toteuttamisessa perhe kohtaa väistämättä ongelmia jokapäiväisessä elämässä. Nämä ongelmat koetaan ajoittain ylitsepääsemättömiksi ja monimutkaisiksi. (Raina ym. 2004; Carnevale ym. 2006.) Tämä asia huomioon ottaen onkin tärkeää että perhettä informoidaan selkeästi ja riittävästi kotihoidon haasteista ennen kuin kotihoitoa aletaan käytännössä toteuttaa. (Carnevale ym. 2006.) Toisaalta kotihoito tuottaa perheelle myös runsaasti palkitsevia kokemuksia ja mahdollistaa lapsen osallistumisen perheen yhteisiin harrastuksiin (Mah ym. 2008).

Vaikeasti sairaan lapsen kotihoidon vaatimukset aiheuttavat lapsen vanhemmille suurta kuormitusta, jolla on sosiaalisia, henkisiä, fyysistä ja taloudellisia vaikutuksia (Carnevale ym. 2006, Mah ym. 2008). Taloudellisia ongelmia ilmenee, kun toinen vanhemmista joutuu jäämään pois palkkatyöstä hoitaakseen sairasta lasta ja kun kotia joudutaan remontoimaan pyörätuolilla liikkumiseen sopivaksi (Read ym. 2011). Näiden pohjalta nousee esiin moraalisia ongelmia. Vanhemmat haluavat antaa lapselleen parasta mahdollista hoitoa samalla kuitenkin itse kärsien henkilökohtaisista ja perheen sisäisistä ongelmista, joita hoidon kuormittavuus nostaa esille. (Carnevale ym. 2006; Mah ym. 2008.) Kotihoito myös osaltaan rajoittaa ja estää normaalin perhe-elämän toimintoja. Yhteiskunnan antama tuki vaativan kotihoidon toteuttamiseksi koetaan ajoittain riittämättömäksi ja laadultaan huonoksi. Vuorovaikutus tai sen puute terveysalan ammattilaiseen saattaa lisätä stressin määrää perheessä. (Carnevale ym. 2006.)

Perheen eristyneisyyden taustalla voi olla yhteisön ulkoiset esteet. Toisaalta sairaan lapsen vanhemmat pyrkivät tietoisesti suojelemaan perhettään ja lastaan mahdollisilta loukkaavilta sosiaalisilta kontakteilta. Vaativaan teknologiaan tukeutuvaa hoitoa saavan lapsipotilaan kotiutuessa eettiset kysymykset saattavat jäädä kulttuurin arvojen, byrokratian tai kliinisten suositusten varjoon. (Carnevale ym. 2006.) Kotihoidon toteuttaminen viivästyy

usein tarvittavan rahoituksen, hoitovälineistön ja moniammatillisen verkoston muodostamiseen tarvittavan ajan takia (Lawrence 2011).

4.5 Omaisen fyysinen ja psyykinen jaksaminen

Pitkäaikaissairaahan lapsen hoidon vaatimukset aiheuttavat lapsen vanhemmille niin henkistä kuin fyysistäkin rasitusta (Abi Daoud ym. 2004, Raina ym. 2004; Carnevale ym. 2006; Kenneson & Bobo 2010). Hoitoon sopeutumiseen vaikuttavat perheen sosioekonomiset taustat kuten työ ja koulutus. Lisäksi lapsen sairauden vakavuus, lapsen fyysinen avun tarve, ikä, sukupuoli, kognitiiviset kyvyt sekä hoidon antajan itsetunto vaikuttavat siihen, miten perhe ja hoidon antaja sopeutuvat sairauden mukanaan tuomiin vaatimuksiin. Perheen saama sosiaalinen tuki vaikuttaa siihen miten stressaavat tilanteet vaikuttavat vanhempien henkiseen ja fyysiseen hyvinvointiin. (Raina ym. 2004; Kenneson & Bobo 2010.)

Tietoisuus siitä, että perheen muilla miespuolisilla henkilöillä saattaa olla sama sairaus, lisää perheessä koettuja negatiivisia tunteita (Abi Daoud ym. 2004; Kenneson & Bobo 2010). Vanhemmuuden tuoma vastuu sairaan lapsen hoidossa aiheuttaa myös stressiä. Monet vanhemmat kokevat syyllisyyttä siitä, etteivät he kykene antamaan riittävästi huomiota perheen muille lapsille, koska sairaan lapsen hoito vaatii suuren osan voimavaroista ja huomiosta. (Carnevale ym. 2006.)

Perheessä koettu stressi- ja uupumustasot eivät ole riippuvaisia siitä sairastaako lapsi Beckerin vai Duchennen lihasdystrofiaa. Beckerin lihasdystrofiaa sairastavan lapsen vanhemmat ovat kuitenkin yleisesti tyytyväisempiä elämäänsä kuin Duchennen lihasdystrofiaa sairastavan lapsen vanhemmat. Ero selittyy osittain sillä, että Beckerin lihasdystrofia ilmenee myöhemmällä iällä, se on luonteeltaan hitaammin etenevä ja eliniänodote on parempi kuin Duchennen lihasdystrofiaa sairastavalla. (Kenneson & Bobo 2010.)

Hitaasti etenevää lihassairautta sairastavan lapsen avuntarve lisääntyy lapsen kasvaessa, kun lapsi lihasheikkouden myötä menettää toimintakykyään. Suuri osa Duchennen/Beckerin lihasdystrofiaa sairastavan lapsen vanhemmista kokee hoidon vaativaksi. Kaikilla perheen jäsenillä stressitasot ovat merkittävästi kohonneet. (Abi Daoud ym. 2004, Kenneson & Bobo 2010.) Lihasdystrofiaa sairastavan lapsen vanhemmat kokevat myös menettävänsä kontrollin elämän tapahtumiin. Toisaalta lapsen sairaus yhdistää vanhempia, koska vanhemmat hoitavat yhdessä sairasta lastaan. (Kenneson & Bobo 2010.)

Työssäkäynnillä on stressitasoa nostava vaikutus, vaikka perheen tulot työssäkäynnin seurauksena nousevatkin (Kenneson & Bobo 2010). Perheen hyvällä tulotasolla on myös positiivinen vaikutus stressitasoon, koska hyvä taloudellinen tilanne koetaan tärkeäksi (Carnevale ym. 2006; Kenneson & Bobo 2010). Perheen eheydellä ja vanhempien toisilleen antamalla tuella on myös positiivinen vaikutus koko perheen hyvinvoinnille. (Kenneson & Bobo 2010.)

Monelle nuorelle potilaalle kommunikointi perheenjäsenten kanssa voi olla ongelmallista, mikä aiheuttaa stressiä (Morrow 2004; Raina ym. 2004). Vanhemmat saattavat sallia sairaalle lapselleen huonompaa käytöstä ja enemmän etuja kuin terveille sisaruksille. Vanhemmat saattavat myös olla näyttämättä omaa suuttumustaan, koska kokevat, että lasta on "rangaistu" riittävästi sairaudella. Tämä voi johtaa sairaan lapsen sosiaalisen vastuun ja itsehillinnän alikehittymiseen. (Morrow 2004.)

Duchennen lihasdystrofiaa sairastavat potilaat kokevat seksuaalisuuden aiheuttavan ongelmia. Jotkut vanhemmat kieltävät lapseltaan seksuaalisen uteliaisuuden ajatuksenaan, että jos asiasta ei tiedä, seksuaalisia tunteita ei synny eikä niitä osaa kaivata. Vaikka ennenaikainen kuolema koetaan traagiseksi, surua aiheuttaa myös tietoisuus rakastavan puolison puuttumisesta lapselta. (Morrow 2004.)

Äidit hyväksyvät vastuunsa sairaan lapsen huolehtimisesta, mutta suuren vastuunsa myötä kokevat vaikeuksia perheen ja puolisonsa kanssa. Monet kokevat, että puoliso ei jaa työtaakkaa, mikä aiheuttaa kitkaa parisuhteessa ja

epäoikeudenmukaisen rajan sisarusten välille. (Morrow 2004.) Perhedynamiikka muuttuu sairauden myötä ja sisarukset alkavat alistua/tyytyä dystrofisen sisaruksen tarpeisiin (Morrow 2004; Mah ym. 2008; Read ym. 2011). Sisarusten välinen kilpailu aiheuttaa ahdistusta vanhemmille. Vanhemmat siskot saattavat alkaa käyttäytyä äidillisesti, mutta terveet veljet saattavat olla kateellisia sairaan sisaruksen saamasta huomiosta. Myös käytösongelmia saattaa ilmetä. (Simonds 2005; Read ym. 2011.)

Äiti on muita perheenjäseniä useammin kohteena, kun sairas lapsi purkaa pahaa oloaan ja turhautumistaan. Lisäksi äidit kokevat muita perheenjäseniä enemmän stressiä tilanteesta. Joistain äideistä voi tuntua, että sairas lapsi käyttää heitä hyväkseen, mutta toisaalta äidit tunnistavat vahvan siteen, joka yhdistää heitä ja sairasta lasta. Äidit kokevat myös, että jos johonkin lapsen pitää purkaa pahaa oloaan, niin äiti on oikea kohde. (Morrow 2004.) Vaikeista asioista, kuten kuolemasta, puhuminen koetaan hankalaksi sekä vanhempien että potilaan kannalta (Abi Daoud ym. 2004, Morrow 2004). Lisäksi potilas ymmärtää hyvin sairautensa aiheuttamat muutokset perheen dynamiikassa. Koska perheenjäsenten on vaikea pukea näitä syviä tunteita sanoiksi, puretaan ahdistavia tunteita helposti olemalla vihaisia ja syyttämällä toisia. (Morrow 2004.)

5 EMPIIRINEN TOTEUTUS

5.1 Tutkimus- ja tiedonkeruumenetelmät

Opinnäytetyössä noudatettiin kvalitatiivisen tutkimuksen periaatteita, jossa lähtökohtana oli todellisen elämän kuvaaminen subjektiivisten kokemusten pohjalta (Burns & Grove 2001, 61; Janhonen & Nikkonen 2003, 9; Polkinghorne 2005; Hirsjärvi ym. 2007, 156; Kylmä & Juvakka 2007, 20, 24; Kankkunen & Vehviläinen-Julkunen 2009, 49). Aineiston hankinnassa otettiin huomioon tutkittavan näkökulmien ja ajatusten selkeä esilletulo. Tutkittava kohdejoukko

valittiin tarkoituksenmukaisesti siten, että se koostui henkilöistä, joilla on kokemuksia tutkittavasta ilmiöstä. Tutkittavien vapaaehtoinen osallistuminen oli tärkeää. (Lukkarinen 2003, 126; Hirsjärvi ym. 2007, 160; Kylmä & Juvakka 2007, 23–24; Kankkunen & Vehviläinen-Julkunen 2009, 83.) Kvalitatiivisessa tutkimuksessa tietoa ei kerätä tilastollisten numeroiden pohjalta vaan tutkittava tieto pohjautuu kirjoitettuun tai suulliseen tietoon, joka kerätään haastattelulla, observoinnilla tai aihealueeseen liittyviä dokumentteja tutkimalla (Polkinghorne 2005).

Opinnäytetyössä käytettävä tutkimusmenetelmä noudatti kvalitatiivisen tutkimusmenetelmän fenomenologista lähestymistapaa. Fenomenologisessa lähestymistavassa tutkimuksen tavoitteena on kuvata ja kartoittaa kohderyhmän arkielämän kokemuksia. (Burns & Grove 2001, 65; Lukkarinen 2003, 121; Todres & Holloway 2006, 224.) Fenomenologisessa lähestymistavassa ainut luotettava tiedonlähde on kohderyhmän henkilö tai henkilöt, joilta tutkimuksessa tarvittava tieto kerätään havainnoimalla, haastatteleamalla, videoimalla tai kohderyhmän kirjallisilla tuotoksilla. (Burns & Grove 2001, 65–66.) Fenomenologisessa lähestymistavassa korostuu tutkijan ja tutkimukseen osallistuvan henkilön välinen luottamus, koska osallistujan on pystyttävä avaamaan omia kokemuksiaan tutkijalle. Lisäksi kohderyhmän valinta on korostunut, sillä kohderyhmän kokemusten tulee edustaa tutkittavaa ilmiötä. (Burns & Grove 2001, 66, 594; Lukkarinen 2003, 125–126.)

Opinnäytetyössä tarvittava aineisto hankittiin tutustumalla laaja-alaiseen kirjallisuuteen, haastatteluilla sekä videoimalla. Haastattelumuotona käytettiin teemahaastattelua, jolla kartoitettiin potilaan omia kokemuksia tutkittavasta aiheesta (Britten 1995, 251; Burns & Grove 2001, 420–421; Tod 2006, 338; Hirsjärvi ym. 2007, 160; Kylmä & Juvakka 2007, 78–79; Kankkunen & Vehviläinen-Julkunen 2009, 97). Teemahaastattelussa haastattelurunkoa ohjasivat tietyt keskeiset teemat (liite 1), joiden mukaan haastattelussa edettiin. Haastattelu eteni teemoittain ja lisäkysymysten avulla tuotiin tarvittaessa paremmin esille haastateltavan ajatuksia ja kokemuksia. (Britten 1995, 251; Hirsjärvi & Hurme 2001, 48; Hirsjärvi ym. 2007, 203; Kylmä & Juvakka 2007,

78; Kankkunen & Vehviläinen-Julkunen 2009, 97.) Teemahaastattelun runko oli puolistrukturoitu, joka lisäsi haastattelun joustavuutta ja antoi haastateltavalle mahdollisuuden tuoda haastattelussa esille kysymyksiä suunnitellun haastattelunrungon ulkopuolelta. Puolistrukturoidussa mallissa haastattelua kuitenkin kontrolloi ja ohjasi haastattelua toteuttava tutkimuksen työryhmän jäsen. (Tod 2006, 341.)

Laadullisessa tutkimuksessa yleisimpinä aineistonkeruumenetelminä ovat haastattelu, havainnointi ja kysely. Opinnäytetyössä käytettävä aineisto kerättiin kirjallisen ja suullisen puolistrukturoidun teemahaastattelun keinoin. Lisäksi opinnäytetyön videomateriaali on osa aineistoa. (Tuomi & Sarajarvi 2003, 73, 75).

Tässä opinnäytetyössä haastattelurungossa käytettäviä keskeisiä teemoja ovat: elämä hengityskoneeseen kytkettynä, hoitajan läsnäolo ja hoitosuhde, henkinen jaksaminen ja sosiaalisuus, hengityskonehoidossa olevan potilaan arki, vertaistuen merkitys, vaikuttaminen hoitopäätöksiin sekä nykyinen elämäntilanne. Näillä keskeisillä teemoilla pyritään kartoittamaan hengityshalvauspotilaan kokemuksia arkielämän toiminnoista ja niihin liittyvistä haasteista. Haastateltava toimii omien kokemustensa pohjalta aihealueen asiantuntijana.

Potilaan omaiselle annetun kirjallisen haastattelulomakkeen keskeisiä teemoja olivat: tieto sairaudesta, läheisen sairauden vaikutus omaan elämään, hoitohenkilökunnan antama tieto ja tuki, ajatuksia hoidosta, vertaistuen merkitys. Näillä kartoitettiin kokemuksia potilaan omaisen näkökulmasta. Sekä potilaan että omaisen haastattelun keskeisiä teemoja avattiin muutamilla teemaan liittyvillä kysymyksillä, joilla kartoitettiin teeman sisältöä mahdollisimman laajasti.

5.2 Kohderyhmän valinta

Kvalitatiivisessa tutkimuksessa kohderyhmän valinta pohjautuu tutkittavaan ilmiöön. Kohderyhmällä on oltava kokemusta tutkittavasta ilmiöstä. Lisäksi tutkimuksen laajuus, tutkittavan ilmiön luonne, aineiston laatu ja tutkimuksen asetelma vaikuttaa merkittävästi aineiston kokoon. (Lukkarinen 2003, 126; Hirsjärvi ym. 2007, 160; Kylmä & Juvakka 2007, 23–24; Kankkunen & Vehviläinen-Julkunen 2009, 83.) Tähän opinnäytetyöhön valittiin hengityshalvauspotilas, joka toimii omien kokemustensa myötä aihealueen asiantuntijana. Koska koottua aineistoa käytettiin hengityshalvauspotilaille suunnatun opaslehtisen ja -videon kokoamisessa, ei aineiston tarvinnut olla laaja. Tärkeää oli tuoda esille potilaan ja omaisen henkilökohtaisia näkökulmia ja kokemuksia, mitkä auttavat hengityshalvauspäätöstä pohtivien muiden potilaiden päätöksentekoa. Kohderyhmään kuuluvan potilaan valinta perustui opinnäytetyön ohjaajana toimivan Varsinais-Suomen hengitystukiyksikön osastonhoitajan kokemukseen ja tietoon alueen toimintatavoista ja potilaista. Näin saatiin tutkimuksen kannalta parhaiten aihealuetta edustava kohderyhmän jäsen.

5.3 Aineistonkeruun toteutus

Haastattelun tavoitteena oli kerätä mahdollisimman paljon tietoa opinnäytetyön aiheesta (Tuomi & Sarajärvi 2003, 75). Ennen kuvauspäivää potilas, hoitaja ja omaisen olivat tutustuneet haastatteluiden kysymyksiin ja videon käsikirjoitukseen (liite 5). Vielä kuvauspäivänä korostettiin heidän oikeuttaan kieltäytyä osallistumasta joko kokonaan tai jostain haastattelun tai kuvauksen osiosta. Heitä kannustettiin tuomaan esille omia ideoitaan ja tärkeiksi kokemiaan asioita. Kuvaukseen ja haastatteluun oli alustavasti varattu yksi päivä. Hoitaja ja potilas kokivat kuvauspäivän jälkeen, ettei kaikkea oleellista hengityshalvauspotilaan arkeen liittyen saatu kuvatuksi. Heidän ajatustensa pohjalta suunniteltiin toinen kuvauspäivä. Potilaan arkeen liittyviä hoitotoimenpiteitä ja potilaan suullinen haastattelu kuvattiin. Haastattelijana

toimi opinnäytetyöryhmän jäsen, joka ohjasi ja kontrolloi haastattelua. Teemahaastattelun ja puolistrukturoidun haastattelun joustavuuden (Tuomi & Sarajärvi 2003, 75) ansiosta potilaalla oli kuitenkin mahdollisuus esittää lisäkysymyksiä ja ajatuksia, joita varsinaisessa haastattelurungossa ei ole tuotu esille (Tod 2006, 341). Omainen koki kysymyksiin vastaamisen vain kirjallisesti haastavaksi. Hänen toiveestaan kirjallinen haastattelu muutettiin suulliseksi haastatteluksi kuvauspäivänä. Kuvauspäivänä kävi ilmi, että osaan kuvattavista toimenpiteistä tarvittiin kaksi hoitajaa potilasturvallisuuden varmistamiseksi. Tällöin myös katsojalle välittyvä tieto selkeytyi. Hoitajien esimies tarjoutui avustamaan kuvattavissa hoitotoimenpiteissä.

Käsikirjoituksesta poiketen vain potilaan siirtyminen pyörätuoliin kuvattiin, koska potilas koki toistuvat siirrot raskaina ja hän niin toivoi, ettei suihkutuoliin siirtymistä kuvata. Muuten kuvaukset potilaan osalta toteutettiin käsikirjoituksen mukaisesti. Toinen kuvauspäivä toteutettiin potilaan toiveiden mukaisesti. Aiheena oli potilaan matkalle lähteminen - mitä matkalle tarvitaan mukaan. Myös ympäristönhallintalaitteita ja niiden käyttöä sekä ruokailua kuvattiin. Järjestelmäkameralla otettiin kuvia hoitovälineistä, jotka olennaisesti liittyivät toteutettaviin hoitotoimenpiteisiin. Myös potilaan hoitoympäristöstä ja hallintalaitteista otettiin kuvia.

5.4 Aineiston analysointi

Aineistoa käsiteltiin ja analysoitiin osittain jo aineiston keruuvaiheessa. Haastattelutilanteessa tallennettiin tietoa (käsittely) ja haastattelua toteuttava työryhmän jäsen pyrki haastateltavan kuvausten pohjalta ymmärtämään hänen näkökulmaansa (analysointi). Aineiston käsittelyssä säilytettiin haastattelutilanteesta saatu kohderyhmän jäsenen kokemuksiin perustuva tieto mahdollisimman muuttumattomana, koska pyrkimyksenä oli todellisuuden tarkka säilyttäminen. (Kylmä & Juvakka 2007, 110.)

Tässä opinnäytetyössä potilaan videotaltioitu haastattelutilanne editoitiin muuhun videomateriaaliin sopivaksi, siten että haastattelutilanteen keskeiset teemat säilyivät muuttumattomina. Videomateriaalin haastattelusta poimittiin opaslehteen yksittäisiä lauseita, jotka toivat esille potilaan omakohtaisia kokemuksia arkipäivän elämästä. Omaisen kirjallisen haastattelun pohjalta pyrittiin kartoittamaan omaisen näkökulmaa ja kokemuksia. Myös potilaan omaisen kuvailemia kokemuksia sisällytettiin opaslehteen.

Tyypillisesti kvalitatiivisessa tutkimusmenetelmässä kerätty ja käsitelty tieto analysoidaan sisällönanalyysin keinoin, jonka avulla kerättyä aineistoa voidaan systemaattisesti tutkia ja tehdä havaintoja (Tuomi & Sarajärvi 2003, 93; Latvala & Vanhanen-Nuutinen 2003, 23, 26; Kylmä & Juvakka 2007, 112–113, 116). Sisällönanalyysissä kerätystä ja käsitellystä materiaalista luodaan tutkittavaan ilmiöön pohjaten yleiskuva, minkä jälkeen materiaali tiivistetään ja ryhmitellään aineistosta nousseiden teemojen mukaan. (Latvala & Vanhanen-Nuutinen 2003, 23, 26; Kylmä & Juvakka 2007, 112–113, 116.)

Tässä opinnäytetyössä kerätty materiaali koostui yksittäisistä haastatteluista, joissa oli eri näkökulmat (potilas ja omainen). Tämän vuoksi aineistoa ei voitu analysoida täysin sisällönanalyysin keinoin. Opaslehteen kootut yksittäiset tiivistetyt lauseet ja fraasit poimittiin aineistosta havainnollistamaan potilaan ja omaisen näkökulmia. Omaisen suullinen haastattelu litteroitiin, mikä helpotti hänen näkökulmaansa kuvaavien lauseiden poimimista haastattelusta. Näitä omaisen sanomia ajatuksia lisättiin opaslehteen.

6 OPINNÄYTETYÖN EETTISYYS

6.1 Teoreettiset lähtökohdat

Tutkimuksen etiikka koostuu ihmisoikeuksien suojelusta, tutkittavan kohderyhmän kunnioituksesta, haavoittuvan kohderyhmän tarpeisiin vastaamisesta, tietoisesta suostumuksesta ja luottamuksen saamisesta sekä

luottamuksen ylläpidosta, tutkimukseen liittyvien riskien minimoinnista ja tasapainottamisesta. (Burns & Grove 2001, 191; Johnson & Long 2006, 31; Kankkunen & Vehviläinen-Julkunen 2009, 173–174.) Lisäksi erityinen Nürnbergin säännöstö ohjaa tutkimuksen etiikkaa seuraavilla periaatteilla: osallistujan vapaaehtoinen suostumus on ehdottoman tärkeä, tutkimuksesta on hyötyä yhteiskunnalle, tutkimus pitää olla oikeutettu aiempien tutkimustulosten pohjalta, tutkimuksen riskit on minimoitava ja vammautumisen tai kuoleman riski poissuljettava, tutkimus on voitava lopettaa missä tahansa vaiheessa, tutkimusta ohjaa ja siitä vastaa tieteellisesti pätevä henkilö. (Burns & Grove 2001, 193; Kylmä & Juvakka 2007, 138; Kankkunen & Vehviläinen-Julkunen 2009, 173–174.)

Tutkimukseen osallistuvan kunnioitus pohjautuu ajatukseen siitä, että jokaisella ihmisellä on oikeus tulla kohdelluksi kunnioittavasti. Yksilön kunnioitus edellyttää osallistujan mielipiteiden ja päätösten huomiointia sekä kunnioitusta. Osallistujan itsenäinen päätöksenteko puolestaan edellyttää riittävää, selkeää ja totuudenmukaista tietoa tutkimuksesta. Itsenäiseen päätöksentekoon vaikuttaa olennaisesti tapa, jolla tietoa annetaan osallistuvalla henkilölle. Tutkimukseen liittyvä tieto ei saa olla johdattelevaa ja liioiteltua eikä sillä tule aktiivisesti pyrkiä suostuttelemaan osallistujaa osallistumaan tutkimukseen. (Johnson & Long 2006, 31–33.) Osallistujan ihmisoikeuksia tulee tutkimusta tehdessä vaalia ja kunnioittaa. Näitä ovat itsemääräämisoikeus, oikeus yksityisyyteen, anonymiteettiin ja luottamukseen sekä oikeus oikeudenmukaiseen kohteluun. Tutkittavia tulee myös suojella kaikelta epämuukavuudelta ja harmilta. (Burns & Grove 2001, 196.)

Tietoinen suostumus muodostuu neljästä tekijästä: olennaisen tiedon saaminen, asian ymmärtäminen, kompetenssi ja vapaaehtoisuus (Burns & Grove 2001, 206). Tutkimukseen osallistuvan tietoinen suostumus on ehdottoman tärkeä osa eettisesti kestävästä tutkimuksesta. Jotta tutkimukseen osallistuva henkilö pystyy antamaan tietoisensa suostumuksensa, täytyy tutkijan selvittää hänelle sekä suullisesti että kirjallisesti tutkimuksen luonne ja tarkoitus, riskit ja edut sekä osallistujan oikeudet. Lisäksi tutkijan tulee selvittää, mitä tutkimus edellyttää

siihen osallistuvalla henkilöltä. Tutkimukseen osallistuvan pitää saada mukaansa kirjallinen dokumentti, jossa annetaan tietoa tutkimuksesta ja johon hän voi rauhassa tutustua kotonaan. Osallistujalle pitää antaa mahdollisuus esittää tarvittaessa kysymyksiä tutkimukseen liittyen sekä keskustella mahdollisista huolenaiheista, joita hänellä on tutkimukseen liittyen. Yhteydenottoa varten tietolomakkeessa pitää olla tarvittavat tutkijoiden yhteystiedot, jotta osallistuja voi halutessaan olla yhteydessä tutkijaan. Osallistujalle on myös tärkeää selvittää, että hän voi jättäytyä pois tutkimuksesta missä tahansa vaiheessa ilman, että siitä aiheutuu hänelle minkäänlaisia seuraamuksia. (Burns & Grove 2001, 206–207; Hunn 2006, 149.)

Tutkimukseen osallistuvalle annettavan tietolomakkeen tulee sisältää tietoa tutkimukseen liittyvistä riskeistä ja eduista, tutkimuksen tarkoituksesta ja osallistujan oikeuksista. Tutkimuksen eduista kerrottaessa on tärkeää, että näkökulma olisi mahdollisimman neutraali ja objektiivinen. Tutkimusta ei saa ylimainostaa tutkimuksen etuja korostamalla ja liioittelemalla. Lisäksi lomakkeen antama informaatio pitää olla ymmärrettävää ja selkokielistä. (Burns & Grove 2001, 208; Hunn 2006, 149.)

Tietoisien suostumusten antaminen edellyttää osallistujaltaan riittävää kompetenssia eli kykyä arvioida tutkimukseen liittyviä riskejä ja etuja. Tietoiseen suostumukseen kykenemättömiä ovat vauvat, mielenterveydeltään epävakaat ihmiset, vakavasti sairaat ja voimakkaista kivuista kärsivät, terminaalivaiheen potilaat ja tajuttomat. Nämä haavoittuvaan ryhmään kuuluvat henkilöt asettavat tutkijoille lisävaatimuksia suostumusten saamiseen. Tutkijoiden pitää tällöin tehdä annettavasta informaatiosta kohderyhmälle sopivaa ja ymmärrettävää. Haavoittuvaan kohderyhmään kuuluvan henkilön laillinen holhooja voi myös antaa tietoisien suostumusten osallistujan puolesta. (Burns & Grove 2001, 210; Hunn 2006, 153.)

6.2 Eettisyyden toteutuminen

Tässä opinäytetyössä haastattelukysymykset käytiin läpi potilaan kanssa ennen videointia. Tällä menettelyllä varmistuttiin siitä, että potilas hyväksyy sekä ymmärtää kysymykset oikein ja riittävässä laajuudessa. Potilaalla oli mahdollisuus tehdä kysymyksiin muokkauksia, johon hän ei kuitenkaan kokenut tarvetta. Haastattelun tarkoituksena oli kartoittaa potilaan kokemuksia hengityshalvauspäätökseen, arkeen, hoitoon ja sosiaalisiin tekijöihin liittyen.

Kuvaustilanteessa varmistettiin, että taustalla näkyivät vain potilaan sallimat esineet ja asiat. Videon alussa potilas esiteltiin pelkästään etunimeä käyttäen, mihin potilas oli suostuvainen.

Hengityshalvauspotilaan omaiselta pyydettiin kirjallista haastattelua, jonka tarkoituksena oli kartoittaa hengityshalvauspotilaan hoitoa omaisen näkökulmasta. Hänen toiveitaan kunnioittaen hänen haastattelunsa toteutettiin kuitenkin suullisesti. Haastattelu nauhoitettiin ja myöhemmin litteroitiin. Ennen haastattelukysymysten antamista omaiselta pyydettiin kirjallinen suostumus (liite 4) haastattelun tekemiseen. Kaikilta kuvauksiin ja haastatteluihin osallistuvilta kysyttiin lupa erillisellä suostumuslomakkeella (liite 2, liite 3, liite 4) ja tilantenteissa edettiin käsikirjoitusten mukaisesti.

Potilaamme oli kykenevä pohtimaan tilannettaan ja tekemään vastuullisia päätöksiä. Lisäksi hän pystyi pohtimaan ja tuomaan julki niitä seikkoja, jotka voivat helpottaa samanlaista hoitomuotoa itselleen harkitsevia muita potilaita heidän omassa päätöksenteossaan. Kaikilla osapuolilla oli oikeus esittää selventäviä kysymyksiä työn eri vaiheissa, jos heille oli jokin kohta jäänyt epäselväksi. Sekä potilasta, omaista että kuvauksissa esiintyviä hoitajia kohdeltiin kunnioittavasti ja rehellisesti. Kirjallinen suostumus oli yksi osa sekä potilaan että hoitajan kunnioittavaa kohtelua. Rehellisyys ilmeni riittävällä totuudenmukaisella informaation annolla, minkä pohjalta he pystyivät tekemään tietoisien päätöksen osallisuudestaan työhön.

Haastatteluun ja kuvauksiin osallistuville selvitettiin tarkasti heidän oikeutensa, opinäytetyön tarkoitus, luonne ja käytetyt menetelmät. Työhön osallistuvien

henkilöiden yksilölliset ominaisuudet ja olosuhteet otettiin huomioon kuulemalla heidän mielipiteitään ja varmistamalla, että heillä oli riittävästi tietoa työstä ja sen eri vaiheista. Osallistujien yksityisyyttä vaalittiin ja kunnioitettiin työn kaikissa vaiheissa ja heillä oli oikeus vetäytyä osuudestaan missä tahansa työn vaiheessa ilman seuraamuksia. Ennen julkistamista lopullinen tuotos näytettiin vielä asianomaisille, joilla oli mahdollisuus estää videon julkaisu (liite 6).

7 OPINNÄYTETYÖN LUOTETTAVUUS

Tieteellisellä tutkimuksella pyritään tuottamaan mahdollisimman luotettavaa tietoa. Kvalitatiivisessa tutkimuksessa luotettavuuden tarkastelua ohjaavat eri kriteerit: uskottavuus, vahvistettavuus, siirrettävyys ja reflektiivisyys. (Topping 2006, 169; Kylmä & Juvakka 2007, 128–129; Kankkunen & Vehviläinen-Julkunen 2009, 160–161.)

Tutkimuksen uskottavuus perustuu tutkimuksen prosessin raportoinnin selkeyteen sekä tutkimuksen tulosten ja tutkimukseen osallistuneiden henkilöiden näkökulmien yhtenevyyteen. Tutkimuksen tulosten raportoinnissa on tärkeää, että lukija pystyy helposti seuraamaan tutkimuksen analyysiprosessin vaiheita ja ymmärtää siten, mitkä ovat tutkimuksen rajoitukset ja vahvuudet. Tutkimuksen tulosten pitää vastata tutkimukseen osallistuneiden käsityksiä tutkittavasta ilmiöstä. (Kylmä & Juvakka 2007, 128; Kankkunen & Vehviläinen-Julkunen 2009, 160.) Tutkimuksen uskottavuutta lisää tutkittavan ilmiön tarkastelu eri näkökulmista (Burns & Grove 2001, 407; Topping 2006, 169; Kylmä & Juvakka 2007, 128). Tässä opinnäytetyössä uskottavuus rakentui laajaan ja perusteelliseen kirjallisuuskatsaukseen, jossa eri kansallisia ja kansainvälisiä nimekkäitä lähteitä käyttäen perehdyttiin opinnäytetyössä rajattuihin aihealueisiin. Lisäksi opaslehteen käytettävää materiaalia vahvistettiin ja elävöitettiin perehtymällä sekä potilaan että omaisen näkökulmiin.

Tutkimuksen siirrettävyys edellyttää tutkijalta riittävää ja selkeää kuvausta kohderyhmän valinnasta ja kohderyhmän taustojen selvittämisestä. Siirrettävyydessä olennaista on myös selkeä kuvaus aineistonkeruun ja –analysoinnin eri vaiheista. (Kylmä & Juvakka 2007, 128; Kankkunen & Vehviläinen-Julkunen 2009, 160.) Tässä opinnäytetyössä tutkimuksen eri vaiheet avattiin lukijalle perustellen ja selkeästi eri kategorioihin jakaen.

Reflektiivisyys kuvastaa tutkijan kykyä arvioida omia lähtökohtiaan tutkimuksen tekijänä. Tutkijan on kyettävä myös pohtimaan ja arvioimaan, miten hän vaikuttaa tutkimusaineistoonsa ja tutkimusprosessiin. Reflektiivisyys edellyttää tutkijalta itsekriittisyyttä tutkimuksensa tekijänä. (Burns & Grove 2001, 407; Topping 2006, 165; Kylmä & Juvakka 2007, 129; Kankkunen & Vehviläinen-Julkunen 2009, 165.) Tälle opinnäytetyöryhmälle aihealue oli aluksi tuntematon, joten aikaisemmat kokemukset eivät vaikuttaneet työn suorittamiseen. Tutkijoiden perustiedon kasvattamiseksi perehdyttiin laajaan kirjallisuuteen, mikä sai tekijät hahmottamaan aiheen moniulotteisuuden.

Tutkimuksen vahvistettavuuden kriteeri edellyttää, että koko tutkimusprosessi kirjataan siten, että toinen tutkija voi helposti seurata prosessin kulkua (Topping 2006, 169; Kylmä & Juvakka 2007, 129). Raporttia kirjoittaessa tutkija käyttää tutkimuksen eri vaiheista keräämäänsä materiaalia. Materiaali voi koostua esimerkiksi haastattelutilanteista, metodologisista ratkaisuista tai analyysiin liittyvistä huomioista. Prosessin kuvailussa on tärkeää tuoda esille se, miten tutkija on päässyt saatuihin tuloksiin ja johtopäätöksiin. (Kylmä & Juvakka 2007, 129.) Tässä opinnäytetyössä koko prosessi suunniteltiin huolellisesti etukäteen ja laadittiin tarkka käsikirjoitus kaikista osa-alueista. Työ toteutettiin käsikirjoituksen mukaisesti ja poikkeamat kirjattiin empiiriseen osioon.

8 POHDINTA

Tämän työn tarkoituksena oli tuottaa tukimateriaalia hitaasti etenevää neuromuskulaaritautia sairastavalle potilaalle ja hänen omaisilleen invasiivisen hengitystukihoidon aloittamista varten. Aiheeseen perehdyttiin monipuolisen kirjallisuuden ja tutkimusmateriaalin kautta. Toimeksiantajien pyynnöstä aihe rajattiin koskemaan Beckerin ja Duchennen lihasdystrofioita sekä polion jälkitilaa. Työn tavoitteet saavutettiin ja lopputuotoksena syntyi laaja-alainen kirjallisuuskatsaus sekä informatiivinen opaslehti ja DVD invasiivista hengitystukihoitoa harkitsevalle potilaalle. DVD kuvaa totuudenmukaisesti invasiivisessa hengitystukihoidossa olevan potilaan arkielämää. Opaslehti ja DVD ovat toisiaan tukevia materiaaleja, joissa on otettu huomioon myös omaisen näkökulma.

Opinnäytetyön kirjallisuuskatsaus julkaistiin Theseus verkkokirjastossa. Kirjastoon toimitetussa versiossa ei ole mukana DVD eikä opaslehti. Yksi kopio videosta ja opaslehdestä toimitettiin ensihoidon koulutusohjelman yliopettaja TtT Jari Säämäselälle, jonka kautta ne ovat opettajien lainattavissa opetuskäyttöön. Kirjallisuuskatsaus, opaslehti ja DVD toimitettiin myös Varsinais-Suomen sairaanhoitopiiriin hengitystukiyksikköön, joka vastaa materiaalin hyödyntämisestä valvotusti. Opinnäytetyön kirjallisuuskatsaus on hyödynnettävissä tietopakettina potilaan saatua diagnoosin neuromuskulaaritaudista, mutta on hyödyllinen myös taudin muissa vaiheissa. Hengitystukiyksikkö voi käyttää materiaalia myös työntekijöiden koulutus- ja perehdytystarkoituksessa.

Opinnäytetyön tekeminen on laajentanut käsitystämme potilaan ja hänen elinympäristönsä kokonaisvaltaisuudesta. Potilaan hoidon järjestäminen kotioiloissa vaatii moniammatillista yhteistyötä ja kattavaa hoidon suunnittelua. Hitaasti etenevää neuromuskulaaritautia sairastavan potilaan hoidossa ei voida ottaa huomioon vain yhtä hoidon osa-aluetta, vaan eri osa-alueet vaikuttavat toisiinsa. Taudin eri vaiheisiin liittyvät muutokset vaativat omaisilta sopeutumiskykyä ja vaikeiden asioiden käsittelyä.

Tulevaisuudessa voisi olla hyödyksi, mikäli potilaalla olisi vastaava tukipaketti käytettävissä myös noninvasiivisesta hengitystukihoidosta tai siirtymisestä palliatiiviseen hoitoon.

9 LÄHTEET

Abi Daoud, M., Dooley, J. & Gordon, K. 2004. Depression in parents of children with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatric neurology* 31(1): 16–19. [Viitattu 26.1.2012].

Abresch, R., Carter, G., Jensen, M. & Kilmer, D. 2002. Assessment of pain and health-related quality of life in slowly progressive neuromuscular disease. *American journal of hospice and palliative medicine*, 19(1): 39–48. [Viitattu 24.9.2011] Saatavilla <http://ajh.sagepub.com/content/19/1/39.short>.

Ahlström, G. & Karlsson, U. 2000. Disability and quality of life in individuals with postpolio syndrome. *Disability and rehabilitation*, 22 (9): 416–422. [Viitattu 19.9.2011]. Saatavilla <http://web.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?hid=8&sid=978a9080-c4f4-411b-ae44-b601b0f32a8e%40sessionmgr15&vid=3>.

Akça, O., Podolsky, A., Eisenhuber, E., Panzer, O., Hetz, H., Lampl, K., Lackner, F.X., Wittmann, K., Grabenwoeger, F., Kurz, A., Schultz, A.M., Negishi, C. & Sessler DI. 1999. Comparable Postoperative Pulmonary Atelectasis in Patients Given 30% or 80% Oxygen during and 2 Hours after Colon Resection. *Anesthesiology*. 91(4):991-8. [Viitattu 5.2.2012].

Alaranta, H., Valtonen, K., Hovi, T., Nykänen, M. & Pohjolainen, T. 2002. Polion myöhäisireet, uusi haaste. *Suomen Lääkärilehti* 57(8): 879–884. [Viitattu 6.3.2011]. Saatavilla http://www.terveysportti.fi/ezproxy.turkuamk.fi/dtk/ltk/koti?p_haku=polion%20myöhäisireet.

Alman, B.A., Raza, N. & Biggar, D. 2004. Steroid Treatment and the Development of Scoliosis in Males with Duchenne Muscular Dystrophy. *The journal of bone & joint surgery* 86(3): 519–524. [Viitattu 25.1.2012].

Aloysius, A., Born, P., Kinali, M., Davis, T., Pane, M. & Mercuri, E. 2008. Swallowing difficulties in Duchenne muscular dystrophy: indications for feeding assesment and outcome of video fluoroscopic swallow studies. *European journal of paediatric neurology*. Vol. 12, issue 3, p. 239–245. [Viitattu 13.12.2011]. Saatavilla <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1090379807001559>.

Bach, J.R., Ishikawa, Y. & Kim, H. 1997. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 112; 1024–1028.

Ballangrud, R., Bogsti, W.B. & Johansson I.S. 2009. Clients' experiences of living at home with a mechanical ventilator. *Journal of Advanced Nursing* 65(2): 425–434. [Viitattu 29.9.2011]. Saatavilla <http://web.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=3&hid=106&sid=12ebd25b-966d-485c-a72f-4ae4e2225dc2%40sessionmgr114>.

Beck, J., Weinberg, J., Hamnegård, C-H., Spahija, J., Olofson, J., Grimby, G & Sinderby, C. 2006. Diaphragmatic function in advanced Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscular disorders* 16, 161–167.

Botteron, S., Verdebout, C., Jeannet, P-Y. & Kiliaridis, S. 2009. Orofacial dysfunction in Duchenne muscular dystrophy. *Archives of Oral Biology*. Vol. 54, issue 1, p. 26–31. [Viitattu 13.12.2011]. Saatavilla <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0003996908002100>.

Brander, P. 2009. Hengitysvajaus. Lääkärin käsikirja. [Viitattu 29.8.2011]. Saatavilla http://www.terveysportti.fi/dtk/ltk/koti?p_haku=etenevä%20lihasrappeuma.

Brander, P. 2011. Noninvasiivinen ventilaatio ja äkillinen hengitysvajaus. *Duodecim* 2011; 127:167–75.

Britten, N. 1995. Qualitative research: Qualitative interviews in medical research. *BMJ* 311:251-253.

Brooks, D., Gibson, B. & DeMatteo, D. 2008. Perspectives of personal support workers and ventilator-users on training needs. *Patient Education and Counselling* 71 (2008) 244–250. [Viitattu 3.3.2012]. Saatavilla <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0738399108000682>.

Burns, N & Grove, S. K. 2001. *The practice of nursing research: Conduct, critique & utilization*. Philadelphia: Saunders Company.

Bushby, K., Bourke, J., Bullock, R., Eagle, M., Gibson, M. & Quinby, J. 2005. The multidisciplinary management of Duchenne muscular dystrophy. *Current Paediatrics* 15(4): 292-300. [Viitattu 28.9.2011]. Saatavilla <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0957583905000497>.

Bushby, K., Finkel, R., Birnkrant, D., Case, L., Clemens, P., Cripe, L., Kaul, A., Kinnett, K., McDonald, C., Pandya, S., Poysky, J., Shapiro, F., Tomezko, J., Constantin, C., for the DMD Care Considerations Working Group. 2010. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurology* 9: 177-189.

Carnevale, F.A., Alexander, E., Davis, M., Rennick, J. & Troini, R. 2006. Daily Living With Distress and Enrichment: The Moral Experience of Families with Ventilator-Assisted Children at Home. *Pediatrics* 117(1): 48–60.

Centers for Disease Control and Prevention. Prevalence of Duchenne/Becker Muscular Dystrophy among Males Aged 5-24 Years – Four States, 2007. *MMWR* 2009; 58:1119-1122.

Chasens, E. & Umlauf, M. 2000. Post-polio syndrome. *American Journal of Nursing* 100(12): 60-65. [Viitattu 15.3.2011] Saatavilla http://ovidsp.uk.ovid.com.ezproxy.turkuamk.fi/sp-3.3.1a/ovidweb.cgi?&S=ILAMPDMLPJHFAIEDFNCLAGJHAGIFAA00&Link+Set=S.sh.15.16.19.22%7c43%7csl_10.

Cheuk, D.K.L., Wong, V., Wraige, E., Baxter, P., Cole, A., N'Diaye, T. & Mayowe V. 2010. Surgery for scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *The Cochrane Library* 11: 1-37. [Viitattu 13.3.2011]. Saatavilla http://onlinelibrary.wiley.com/o/cochrane/clsysrev/articles/CD005375/pdf_fs.html.

Ciafaloni, E., Fox, D., Pandya, S., Westfield, C., Puzhankara, S., Romitti, P., Mathews, K., Miller, T., Matthews, D., Miller, L., Cuniff, C., Druschel, C. & Moxley, R. 2009. Delayed diagnosis in Duchenne muscular dystrophy: Data from the Muscular dystrophy surveillance, tracking, and research network. *The Journal of Pediatrics*. Vol. 155, issue 3, p. 380–385. [Viitattu 13.12.2011]. Saatavilla <http://www.sciencedirect.com.ezproxy.turkuamk.fi/science/article/pii/S0022347609001188>.

Connolly, A., Schierbecker, J., Renna, R. & Florence, J. 2002. Highly dose weekly oral prednisone improves strength in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscular Disorders*. Vol. 12, issue 10, p. 917-925.

Davidson, Z.E. & Truby, H. 2009. A review of nutrition in Duchenne muscular dystrophy. *Journal of Human Nutrition and Dietetics*, 22: 383–393.

Davies, K. 1997. Challenges in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscular Disorders* 7, p. 482–486.

Deconinck, N. & Bernard, D. 2007. Pathophysiology of Duchenne Muscular Dystrophy: Current Hypotheses. *Pediatric Neurology*. 36(1), 1-7. Abstract.

Dreyer, P., Steffensen, B. & Pedersen, B. 2010. Life with home mechanical ventilation for young men with Duchenne muscular dystrophy. *Journal of Advanced Nursing* 66(4): 753-762

(Abstract). [Viitattu 15.9.2011]. Saatavilla

<http://www.galenicom.com/en/article/20423363/Life+with+home+mechanical+ventilation+for+young+men+with+Duchenne+muscular+dystrophy>.

Erby, L., Rushton, C. & Geller, G. 2006. "My Son Is Still Walking": Stages of Receptivity to Discussions of Advance Care Planning Among Parents of Sons With Duchenne Muscular Dystrophy. *Seminars in Pediatric Neurology* 13(2): 132–140.

ETENE 2010. Teknologia ja etiikka sosiaali- ja terveysalan hoidossa ja hoivassa. ETENE-julkaisu 30. Helsinki: Yliopistopaino.

Falck, B., Kalimo, H. & Sillanpää, M. 2004. Neuromuskulaaritaudit. Teoksessa Sillanpää, M., Herrgård, E., Iivanainen, M., Koivikko, M. & Rantala, H. (toim.) *Lastenneurologia*. 2. uudistettu painos, Helsinki: Duodecim, 397–403.

Farbu, E. 2008. Post polio syndrome. *Encyclopedia of Neuroscience*. p. 803-807. [Viitattu 12.10.2011]. Saatavilla

<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/B9780080450469006057>.

FINLEX 2012. Valtion säädöstietopankki. [Viitattu 2.2.2012]. Saatavilla <http://www.finlex.fi/fi/>.

Fisher & Paykel Healthcare 2005. Miksi kustutus on välttämätöntä? [Viitattu 11.11.2011]. Saatavilla http://www.spira.fi/index.php?group=00000162&mag_nr=10.

Garraalda, M., Muntoni, F., Cunniff, A. & Caneja, A. 2006. Knee-ankle-foot orthosis in children with Duchenne muscular dystrophy: User views and adjustment. *European Journal of Paediatric Neurology* 10(4): 186-191.

Gibson, B., Young, N., Upshur, R. & McKeever, P. 2007. Men on the margin: A Bourdieusian examination of living into adulthood with muscular dystrophy. *Social science & medicine*. Vol. 65, issue 3, p. 505-517. [Viitattu 13.12.2011]. Saatavilla <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0277953607001736>.

Grootenhuis, M., de Boone, J. & van der Kooi, A. 2007. Living with muscular dystrophy: health related quality of life consequences for children and adults. *Health and Quality of Life Outcomes* 5:31.

Guglieri, M. & Bushby, K. 2011. Recent developments in the management of Duchenne muscular dystrophy. *Paediatrics and Child health*. Vol. 21, issue 11, p. 501-509. [Viitattu 8.12.2011]. Saatavilla <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1751722211001454>.

Haapaniemi, T., Kahlos, K., Karhu, J., Koivunen, P., Lahti, S., Luukinen, H., Mäntyvaara, T., Rautio, A., Saari, A. & Vaaraniemi, R. 2010. PPSHP:n ohje hengityshalvauspotilaan omaan tahtoon perustuvasta hengityslaittehoidon lopettamisesta. Pohjois-Pohjanmaan Sairaanhoidopiirin Kuntayhtymä.

Hamada, S., Ishikawa, Y., Aoyagi, T., Ishikawa, Y., Minami, R. & Bach, J. 2011. Indicators for ventilator use in Duchenne muscular dystrophy. *Respiratory Medicine* 105(4): 625-629.

Hanayama, K., Liu, M., Higuchi, Y., Fujiwara, T., Tsuji, T., Hase, K. & Ishihara, T. 2008. Dysphagia in patients with Duchenne muscular dystrophy evaluated with a questionnaire and video fluorography. *Disability and Rehabilitation* 30(7): 517 – 522.

Hansson, B. & Ahlström, G. 1999. Coping with chronic illness: a qualitative study of coping with postpolio syndrome. *International Journal of Nursing Studies*. Vol. 36, issue 3, p. 255-262.

Heap, R., Mander, M., Bond, J. & Bushby, K. 1996. Management of Duchenne muscular dystrophy in the community: views of physiotherapists, GPs and school teachers. [Viitattu 12.12.2011]. Saatavilla <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0031940605668836>.

Hedman, J., Jokinen, K., Roine, R.P., Grahn, R. & Räsänen, P. 2010. Mekaaninen yskityslaitte yskimisen avustamisessa. *Suomen Lääkärilehti* 2010;65(32):2485–2488.

Hirano, Y. & Yamazaki, Y. 2010. Ethical issues in invasive mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis. *Nursing Ethics* 17(1): 51–63. [Viitattu 27.9.2011] Saatavilla <http://web.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?sid=12ebd25b-966d-485c-a72f-4ae4e2225dc2%40sessionmgr114&vid=16&hid=106>.

Hirsjärvi, S. & Hurme, H. 2001. Tutkimushaastattelu – teemahaastattelun teoria ja käytäntö. Helsinki: Yliopistopaino.

Hirsjärvi, S., Remes, P. & Sajavaara, P. 2007. Tutki ja kirjoita. Keuruu: Otava.

Hoffman, E., Brown, R. & Kunkel, L. 1987. Dystrophin: the protein product of the Duchenne muscular dystrophy locus. *Cell* no. 51, 919–928.

Hunn, A. 2006. Gaining access to the Research site. Teoksessa Gerrish, K. & Lasey, A. *The Research process in nursing*. Blackwell Publishing, 149, 153.

Ishikawa, Y., Miura, T., Ishikawa, Y., Aoyagi, T., Ogata, H., Hamada, S. & Minami, R. 2011. Duchenne muscular dystrophy: survival by cardio-respiratory interventions. *Neuromuscular disorders*, vol. 21, issue 1, p. 47–51. [Viitattu 13.12.2011]. Saatavilla <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0960896610006218>.

Janhonen, S. & Nikkonen, M. 2003. Laadullinen tutkimusmetodologia hoitotieteessä. Teoksessa: Janhonen, S. & Nikkonen, M. (toim.) 2003. *Laadulliset tutkimusmenetelmät hoitotieteessä*. Juva: WSOY.

Johnson, M. & Long, T. 2006. Research ethics. Teoksessa: Gerrish, K. & Lacey, A. 2006. *The research process in nursing*. Blackwell publishing, 31–33.

Kankkunen, P. & Vehviläinen-Julkunen, K. 2009. *Tutkimus hoitotieteessä*. Helsinki: WSOY.

Kaski, M. (toim.), Manninen, A. & Pihko, H. 2009. *Kehitysvammaisuus*. 4. uudistettu painos, Helsinki: WSOY Oppimateriaalit Oy.

Kaspar, R., Allen, H. & Montanaro, F. 2009. Current understanding and management of dilated cardiomyopathy in Duchenne and Becker muscular dystrophy. *Journal of the American Academy of Nurse Practitioners* 21: 241–249. [Viitattu 27.9.2011]. Saatavilla <http://web.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?hid=12&sid=2112bdbc-7851-4def-891a-f1980948a4f9%40sessionmgr12&vid=3>.

Kenneson, A. & Bobo, J.K. 2010. The effect of caregiving on women in families with Duchenne/Becker muscular dystrophy. *Health and Social Care in the Community*, 18(5), 520–528. [Viitattu 06.10.11] Saatavilla <http://web.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?sid=f13fe5e8-76a2-43e1-898a-c783c88f3893%40sessionmgr110&vid=10&hid=104>.

Khan, M. 1993. Corticosteroid therapy in Duchenne muscular dystrophy. *Journal of the Neurological Sciences*. Vol. 120, issue 1, p. 8–14. Abstract.

Kinali, M., Manzur, A. & Muntoni M. 2008. Recent developments in the management of Duchenne muscular dystrophy. *Paediatrics and Child Health*. Vol. 18, issue 1, p. 22–26. [Viitattu 8.12.2011]. Saatavilla <http://www.sciencedirect.com.ezproxy.turkuamk.fi/science/article/pii/S1751722207002600>.

Kirk, V. 2006. Pulmonary complications of neuromuscular disease. *Paediatric respiratory reviews*. Vol. 7, supplement 1, p. 232–234. [Viitattu 13.12.2011]. Saatavilla <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1526054206002508>.

Klang, B., Markström, A., Sundell, K., Barle, H. & Gillis-Haegerstrand, C. 2008. Hypoventilation does not explain the impaired quality of sleep in postpolio patients ventilated noninvasively vs. invasively. *Scandinavian journal of caring science*. 22: 236–240. Saatavilla <http://web.ebscohost.com.ezproxy.turkuamk.fi/ehost/pdfviewer/pdfviewer?sid=c238156c-4107-4e70-842c-527cc03ed619%40sessionmgr114&vid=4&hid=111>.

Kohler, M., Clarenbach, C. F., Böni, L., Brack, T. Russi, E.W. & Bloch K. E. 2005. Quality of Life, Physical Disability, and Respiratory Impairment in Duchenne Muscular Dystrophy. *American Journal of Respiratory Critical Care Medicine*. 172: 1032–1036.

Kokkonen, P., Holli, T. & Vasantola, S. 2004. Hoitotahto. Jyväskylä: Talentum.

Koopman, F.S.; Uegaki, K.; Gilhus, N.E.; Beelen, A.; de Visser, M. & Nollet, F. 2011. Treatment for postpolio syndrome (Review). *The Cochrane Library* 4: 1-89. [Viitattu 20.3.2011] Saatavilla http://onlinelibrary.wiley.com/o/cochrane/clsysrev/articles/CD007818/pdf_fs.html.

Korpela, M., Löfberg, M., Pihko, H., Lönnqvist, T., Paetau, A., Lamminen, A., Kock, T. & Kiuru-Enari, S. 2008. Neuromuskulaaritautilien diagnostiikka ja hoitoketjut. *Suomen lääkärilehti* 63(37):2997-3004. [Viitattu 29.8.2011] Saatavilla http://www.terveysportti.fi/dtk/ltk/koti?p_haku=etenevä%20lihasrappeuma.

Kravitz, R. M. 2009. Airway Clearance in Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatrics* 123: 231–235.

Kuntzer, T., Manzur, A.Y., Pike, M. & Swan, A.V. 2009. Glucocorticoid corticosteroids for Duchenne muscular dystrophy. *The Cochrane Library*. 3: 1-70.[Viitattu 13.3.2011.] Saatavilla http://onlinelibrary.wiley.com/o/cochrane/clsysrev/articles/CD003725/pdf_fs.html.

Kylmä, J. & Juvakka, T. 2007. Laadullinen terveystutkimus. Helsinki: Edita.

Käypä hoito 2006. Hengitysvajaus (äkillinen). Suomalaisen lääkäriseuran Duodecimin ja Suomen anesthesiologiyhdistyksen asettama työryhmä. [viitattu 7.2.2012]. Saatavilla <http://www.kaypahoito.fi/web/kh/suosituksset/naytaartikkeli/tunnus/hoi50045>.

Kääriäinen, M. 2007. Potilasohjauksen laatu: hypoteettisen mallin kehittäminen. Oulun yliopisto.

Laasonen, K., Hietaharju, A., Jussila, T., Kontiala, H., Tulppo, J. & Ylä-Mononen, S. 2002. Hengityshalvauspotilaan hoitoprosessi Pirkanmaan sairaanhoitopiirissä. Tampere: Tampereen Yliopistopaino OY.

Laing, N., Davis, M., Bayley, K., Fletcher, S. & Wiltons, S. 2011. Molecular Diagnosis of Duchenne Muscular Dystrophy: Past, Present and Future in Relation to Implementing Therapies. *Clinical Biochemical Review* Vol. 32.

Laki potilaan asemasta ja oikeuksista 1992/785. [Viitattu 12.5.2011.] Saatavilla <http://www.finlex.fi/fi/laki/ajantasa/1992/19920785?search%5Btype%5D=pika&search%5Bpika%5D=17.8.1992>.

Latvala, E. & Vanhanen-Nuutinen, L. 2003. Laadullisen hoitotieteellisen tutkimuksen perusprosessi: Sisällönanalyysi. Teoksessa: Janhonen, S. & Nikkonen, M. (toim.) 2003 Laadulliset tutkimusmenetelmät hoitotieteessä. Juva: WSOY.

Lawrence, S. 2011. Promoting independence for children on long-term ventilation. *NURSING CHILDREN AND YOUNG PEOPLE* 23(10).

Liu, M., Mineo, K., Hanayama, K., Fujiwara, T. & Chino, N. 2003. Practical Problems and Management of Seating through the Clinical Stages of Duchenne's muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 84: 818–824. [Viitattu 23.9.2011.] Saatavilla www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0003999302049535.

Lovering, R., Porter, N. & Bloch, R. 2005. The muscular dystrophies: from genes to therapies. *Physical Therapy* 85(12): 1372–1388. [Viitattu 22.9.2011]. Saatavilla <http://web.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?hid=12&sid=2112bddc-7851-4def-891a-f1980948a4f9%40sessionmgr12&vid=3>.

Lukkarinen, H. 2003. Ihmisten kokemukset hoitotieteellisenä tutkimusilmionä: Fenomenologinen lähestymistapa. Teoksessa Janhonen, S. & Nikkonen, M. (toim.) 2003. Laadulliset tutkimusmenetelmät hoitotieteessä. Juva: WSOY.

Mah, J., Thannhauser, J., McNeil, D. & Dewey, D. 2008, Being the lifeline: The parent experience of caring for a child with neuromuscular disease on home mechanical ventilation. *Neuromuscular Disorders* 18, 983-988.

Markström, A., Sundell, K., Lysdahl, M., Andersson, G., Schedin, U. & Klang, B. 2002. Quality-of-Life Evaluation of Patients With Neuromuscular and Skeletal Diseases Treated With Noninvasive and Invasive Home Mechanical Ventilation. *CHEST* 122: 1695–1700. [Viitattu 22.9.2011] Saatavilla <http://web.ebscohost.com.ezproxy.turkuamk.fi/ehost/pdfviewer/pdfviewer?sid=04996351-0fd9-437f-9dda-c47990f73f11%40sessionmgr15&vid=4&hid=25>.

Martigne, L., Seguy, D., Pellegrini, N., Orlikowski, D., Cuisset, J.-M., Carpentier, A., Tiffreau, V., Guimber, D. & Gottrand, F. 2010. Efficacy and tolerance of gastrostomy feeding in Duchenne muscular dystrophy. *Clinical nutrition*. Vol. 29, issue 1, p. 60–64. [Viitattu 25.1.2012]. Saatavilla <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0261561409001423>.

McKevitt, C., Redfern, J., La-Placa, V. & Wolfe, C.D.A. 2002. Defining and using quality of life: a survey of health care professionals. *Clinical Rehabilitation* 17: 865–870. [Viitattu 22.9.2011] Saatavilla <http://web.ebscohost.com.ezproxy.turkuamk.fi/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=13&hid=25&sid=04996351-0fd9-437f-9dda-c47990f73f11%40sessionmgr15>.

Mellies, U., Ragette, R., Schwake, C., Boehm, H., Voit, T. & Teschler, H. 2003. Daytime predictors of sleep disordered breathing in children and adolescents with neuromuscular disorders. *Neuromuscular disorders*. Vol. 13, issue 2, p. 123–128. [Viitattu 24.1.2012]. Saatavilla <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0960896602002195>.

Meretoja, P. 2005a. Mikä on lihasdystrofia? Teoksessa Ahokas, E. & Hakuni, S. (toim.) *Lihasdystrofiaista. Lihastautiliiton julkaisusarja A2. 2.painos*. Raisio: Newprint, 6-7.

Meretoja, P. 2005b. Hoito. Teoksessa Ahokas, E. & Hakuni, S. (toim.) *Lihasdystrofiaista. Lihastautiliiton julkaisusarja A2. 2. painos*. Raisio: Newprint, 14.

Morrow, M. 2004. Duchenne Muscular Dystrophy - a biopsychosocial approach. *Physiotherapy* 90(3): 145–150. [Viitattu 29.9.2011]. Saatavilla <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0031940604000513>.

Neligan, P. 2002. What is “absorption atelectasis”? University of Pennsylvania. Saatavilla <http://www.ccmtutorials.com/rs/oxygen/page10.htm>.

Nienstedt, W., Hänninen, O., Arstila, A. & Björkqvist, S-E. 2008. Ihmisen fysiologia ja anatomia. 15.–17. painos. Helsinki: Werner Söderström Osakeyhtiö.

Nowak, K. & Davies, K. 2004. Duchenne muscular dystrophy and dystrophin: pathogenesis and opportunities for treatment. *EMBO reports* (2004) 5, 872-876.

Nätterlund, B. & Ahlström, G. 1999. Problem-focused Coping and Satisfaction with Activities of Daily Living in Individuals with Muscular Dystrophy and Postpolio Syndrome. *Journal of Caring Science*. 13: 26-32. [Viitattu 22.9.2011] Saatavilla <http://web.ebscohost.com.ezproxy.turkuamk.fi/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=10&hid=25&sid=04996351-0fd9-437f-9dda-c47990f73f11%40sessionmgr15>.

Nätterlund, B. & Ahlström, G. 2001. Activities of daily living and quality of life in persons with muscular dystrophy. *Journal of Rehabilitation Medicine*. 33: 206-211. [Viitattu 22.9.2011] Saatavilla

<http://web.ebscohost.com.ezproxy.turkuamk.fi/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=7&hid=25&sid=04996351-0fd9-437f-9dda-c47990f73f11%40sessionmgr15>.

Orion Pharma, 2010. Valmisteyhteenveto, Ae R Dilzem. [Viitattu 27.9.2011] Saatavilla [http://spcam.orion.fi/laakeluettelo/Tiedosto/DILZEM\(4066\).html](http://spcam.orion.fi/laakeluettelo/Tiedosto/DILZEM(4066).html).

Panitch, H. 2010. Diurnal hypercapnia in patients with neuromuscular disease. *Paediatric respiratory reviews*. Vol. 11, issue 1, p. 3-8. [Viitattu 24.1.2012]. Saatavilla <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1526054209000736>.

Parviainen, I. 2009. Endokrinologia. Teoksessa Ruokonen, E., Koivula, I., Parviainen, I. & Perttilä, J. (toim.) *Akuuttihoitoon lääkkeitä ja niiden käyttö*. 1. painos. Helsinki: Duodecim, 161.

Parviainen, I., 2007. Onko steroidihoidosta hyötyä akuutissa keuhkovauriossa? *FINNANEST* 2007, 40 (2) 128-131. [Viitattu 1.2.2012]. Saatavilla http://www.finnanest.fi/files/ipa_steroidit.pdf.

Phillips, M.F. & Quinlivan, R. 2011. Calcium antagonists for duchenne muscular dystrophy (Review). *The Cochrane Library*. 21-26. [Viitattu 13.3.2011]. Saatavilla http://onlinelibrary.wiley.com/o/cochrane/clsysrev/articles/CD004571/pdf_fs.html.

Pirttimaa, R. 2006. Hengityshalvaus. Teoksessa Pirttimaa, R., Rytökoski, U. & Kolismaa, J. (toim.) *Mera Luft - Ilmaa elääksemme 2000 - 2006*. Samfundet Folkhälsan i svenska Finland r.f./Folkhälsan Mittnyland Ab:n, Lihastautiliitto ry:n ja Hengityslaitetilat ry:n yhteistyöhankeen loppuraportti, 6-11.

Polkinghorne, D.E. 2005. Language and Meaning: Data Collection in Qualitative Research. *Journal of Counseling Psychology* 2005, 52(2), 137-145.

Rahbek, J., Werge, B., Madsen, A., Marquardt, J., Steffensen, B. & Jeppesen, J. 2005. Adult life with Duchenne muscular dystrophy: Observation among an emerging and unforeseen patient population. *Pediatric Rehabilitation* 8(1): 17-28.

Raheem, O., Suominen, T., Hackman, P., Vihola, A., Auranen, M., Kalimo, H., Mahjneh, I., Kärppä, M., Haapasalo, H. & Udd, B. 2006. Hartia-lantiodystrofioiden molekyyligenetiikka Suomessa. *Lääketieteellinen Aikakauskirja Duodecim* 2006;122(17):2130-6. [Viitattu 6.10.2011] Saatavilla http://www.terveysportti.fi/dtk/ltk/koti?p_haku=etenevä%20lihasrappeuma.

Raina, P., O'Donnell, M., Schwellnus, H., Rosenbaum, P., Gillian, K., Brehaut, J., Russell, D., Swinton, M., King, S., Wong, M., Walter, S.D. & Wood, Ellen 2004. Care giving process and caregiver burden: Conceptual models to guide research and practice. *BMC Pediatrics* 4(1).

Rauhala, V. 2006. Ajatuksia hoidon rajoittamisesta. *ETENE-julkaisuja* 17. Eettisyyttä terveydenhuoltoon II. Helsinki: STM, 21-23.

Read, J., Kinali, M., Muntoni, F., Weaver, T. & Garralda, M. 2011. Siblings of young people with Duchenne muscular dystrophy - A qualitative study on impact and coping. *European Journal of Paediatric Neurology* 15, 21-28.

Robinson, P., Douglas, J. & Foot, C. 2007. Respiratory management of adult patients with progressive neuromuscular disease: Non-invasive ventilation and the role of the Intensivist. *Current Anaesthesia & Critical Care*, 18, 237-251.

Romei, M., Angelo, M., LoMauro, A., Gandossini, S., Bonato, S., Brighina, E., Marchi, E., Comi, G., Turconi, A., Pedotti, A., Bresolin, N. & Aliverti, A. 2011. Low abdominal contribution to breathing as daytime predictor of nocturnal desaturation in adolescents and young adults with Duchenne muscular dystrophy. *Respiratory Medicine*. [Viitattu 12.12.2011]. Saatavilla <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0954611111003519>.

Saaresranta, T. 2008. Aikuisen neuromuskulaaripotilaan hengitysvajauksen tutkiminen ja hoito. Julkaisussa Vuori, A. & Ylitalo-Liukkonen, K. 2009. Vaikean neuromuskulaarisen hengitysvaikeuspotilaan hoitoprosessi Varsinais-Suomen sairaanhoitopiirissä. Liite 6. 1,3-4.

Saaresranta T. & Polo O. Krooninen hengitysvajaus. Teoksessa Kinnula, V., Brander, P. & Tukiainen, P. (toim.) Keuhkosairaudet. 3. painos. Helsinki: Kustannus Oy Duodecim 2005, 664 – 683.

Saunio, M. 2002. Lihassairaudet. Teoksessa Salmenperä, R., Tuli, S. & Virta, M. (toim.) Neurologisen ja neurokirurgisen potilaan hoitotyö. Helsinki: Tammi, 159–160.

Simonds, A.K. 2003. Ethics and decision making in end stage lung disease (Occasional review). Thorax 2003(58):272-277.

Simonds, A. 2005. Ethical aspects of home long term ventilation in children with neuromuscular disease. Pediatric Respiratory Reviews 6, 209–214.

Simpson, S. 2006. The palliative care of a post polio syndrome patient. Clinical Chiropractic. Vol. 9, issue 2, p. 81-87. [Viitattu 12.10.2011]. Saatavilla <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1479235405001057>.

Somer, H. 2001. Lihaksen ja hermo-lihasliitoksen sairaudet. Teoksessa Soinila, S., Kaste, M., Launes, J. & Somer, H. Neurologia. Jyväskylä: Gummerus Kirjapaino Oy, 466–467.

Somer, M. 2007. Ketkä tarvitsevat perinnöllisyysneuvontaa? [Viitattu 7.11.2011.] Saatavilla http://therapiafennica.fi/wiki/index.php?title=Ketek%C3%A4_tarvitsevat_perinn%C3%B6llisyysneuvontaa%3F.

STM 2006. Hengityshalvauksipotilaiden hoito. Valtakunnallisen asiantuntijatryöryhmän raportti. Helsinki.

Tahvanainen, P. 2008. Duchennen ja Beckerin lihasdystrofiat, dystrofiinigeenin MLPA-tutkimus. DNA-tutkimukset, Lääketieteellinen genetiikka, Lääketieteellinen tiedekunta, Turun yliopisto. [Viitattu 29.9.2011]. Saatavilla <http://www.med.utu.fi/genetiikka/kromosomi-jadna-laboratoriot/dna-tutkimukset/?id=38>.

Talkop, Ü-A., Kahre, T., Napa, A., Talvik, I., Sööt, A., Piirsoo, A., Sander, V. & Talvik, T. 2003. A descriptive epidemiological study of Duchenne muscular dystrophy in childhood in Estonia. European Journal of Paediatric Neurology 7, 221–226.

Tapiovaara, H., 2006. Trakeostomia - miksi ja miten? [Viitattu 14.12.2011]. Saatavilla http://personal.fimnet.fi/laaketiede/kaisu.tapiovaara/trakeostomia_miksi_ja_miten.htm.

Tenhunen, E. 2009. Polion sairastaneiden selviytyminen päivittäisistä toiminnoista. Jyväskylä: Jyväskylän yliopisto. Terveystieteiden laitos. [Viitattu 7.9.2011]. Saatavilla https://jyx.jyu.fi/dspace/bitstream/handle/123456789/19542/urn_nbn_fi_jyu-200902101059.pdf?sequence=2.

Terzi, N., Prigent, H., Lejaille, M., Falaize, L., Annane, D., Orlikowski, D. & Lofaso, F. 2010. Impact of tracheostomy on swallowing performance in Duchenne muscular dystrophy. Neuromuscular disorders. Vol. 20, issue 8, p. 493-498. [Viitattu 13.12.2011]. Saatavilla http://www.sciencedirect.com/science?_ob=MiailImageURL&_cid=271174&_user=1638736&_pii=S0960896610002221&_check=y&_origin=search&_coverDate=31-Aug-2010&view=c&wchp=dGLzVlt-zSkWz&md5=9545755f3192bd4bf175106c83aa1c13/1-s2.0-S0960896610002221-main.pdf.

Tod, A. 2006. Interviewing. Teoksessa: Gerrish, K. & Lacey, A. 2006. The research process in nursing. Blackwell publishing.

- Todres, L. & Holloway, I. 2006. Phenomenological research. Teoksessa: Gerrish, K. & Lacey, A. 2006. The research process in nursing. Blackwell publishing.
- Topping, A. 2006. The quantitative-qualitative continuum. Teoksessa: Gerrish, K. & Lacey, A. 2006. The research process in nursing. Blackwell publishing.
- Toussaint, M. De Win, H., Steens, M. & Soudon, P. 2003. Effect of Intrapulmonary Percussive Ventilation on Mucus Clearance in Duchenne Muscular Dystrophy Patients: A Preliminary Report. *Respiratory care* 48(10): 940–947.
- Tuomi, J. & Sarajärvi, A. 2003. Laadullinen tutkimus ja sisällönanalyysi. 1.-2. painos. Gummerus: Jyväskylä.
- Udd, B. 2010. Lihastaudit. Lääkärin käsikirja. Duodecim. [Viitattu 20.3.2011]. Saatavilla http://www.terveysportti.fi.ezproxy.turkuamk.fi/dtk/ltk/koti?p_artikkeli=ykt00920&p_haku=etenev%E4%20lihasrappeuma.
- Valtonen, K & Alaranta, H. 2005. Polion myöhäisoiroyhtymä. Teoksessa Valtonen, K., Alaranta, H. & Uoti, I. Polio ja polion myöhäisoiroyhtymä. 1. painos. Loviisa: Print Mill Oy, 21–22.
- Valtonen, K. 2009. Polio ja polion myöhäisoiroyhtymä. Lääkärin käsikirja. [Viitattu 6.3.2011]. Saatavilla http://www.terveysportti.fi.ezproxy.turkuamk.fi/dtk/ltk/koti?p_haku=polio.
- Vianello, A., Arcaro, G., Gallan, F., Ori, C. & Bevilacqua, M. 2004. Case report. Pneumothorax associated with long-term non-invasive positive pressure ventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscular disorders*. Vol. 14, issue 6, p. 353-355.
- Viitapohja, K. 2004. Älykkyydosamäärä ja kehitysvamma. Kehitysvammahuollon tietopankki. [Viitattu 28.9.2011.] Saatavilla <http://www.kvhtietopankki.fi/syndroma/iq.htm>.
- Von Nandelstadh, P. 2010. Interactions and turnover of the muscular dystrophy protein myotilin. Helsinki: Yliopistopaino Helsinki.
- Vuori, A. & Herrala, J. 2009. Suositukset neuromuskulaarisesta syystä johtuvan vaikean hengitysvajeen hoitoon. *Lääkärilehti* 48/2009, 4116. [Viitattu 29.8.2011]. Saatavilla <http://www.fimnet.fi/cgi-cug/brs/artikkeli.cgi?docn=000033106>.
- Vuori, A. & Ylitalo-Liukkonen, K. 2007. Elämää ylläpitävän pitkäaikaisen hengityslaitteiden jatkamisen lopettaminen potilaan tahdosta. Toimintaohje. Varsinais-Suomen sairaanhoitopiiri.
- Vuori, A. & Ylitalo-Liukkonen, K. 2009. Vaikean neuromuskulaarisen hengitysvajepotilaan hoitoprosessi Varsinais-Suomen sairaanhoitopiirissä. Toimintaohje, Varsinais-Suomen sairaanhoitopiiri.
- Vuori, A. & Ylitalo-Liukkonen, K. 2010. Hengitysilman kostuttaminen suojaa infektioilta. *Finnanest*. 43(3), 220–226.
- Vuori-Kemilä, A., Lindroos, S., Nevala, S. & Virtanen, J. A. 2005. Ihmisen hyvä. Helsinki: WSOY.
- Väestöliitto 2011. Perinnöllisyysneuvonta. [Viitattu 7.11.2011.] Saatavilla <http://www.vaestoliitto.fi/perinnollisyys/perinnollisyysneuvonta/>.
- Wagner, K., Lechtzin, N. & Judge, D. 2007. Current treatment of adult Duchenne muscular dystrophy. *Biochimica et Biophysica Acta (BBA) - Molecular basis of disease*. Vol. 1772, issue 2, p. 229-237. [Viitattu 22.11.2011]. Saatavilla <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0925443906001232>.
- Wallgren-Pettersson, C., Kirjavainen, T. & Pihko, H. 2004. Tuulettu lihastautipotilaiden hengitystukihoitoon. *Läketieteellinen Aikakauskirja Duodecim* 2004;120(13):1547-8.

Webb, C. 2005. Parents' perspectives on coping with Duchenne muscular dystrophy. *Child: Care, Health & Development* 31(4), 385–396.

Wijk, E., Messelink, B., Heijnen, L. & Groot, I. 2009. Prevalence and psychosocial impact of lower urinary tract symptoms in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscular disorders*. Vol. 19, issue 11, p. 754-758. [Viitattu 25.1.2012]. Saatavilla <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0960896609005732>.

Wong, B. 2006. Management of the child with weakness. *Seminars in pediatric neurology*. Vol. 13, issue 4, p. 271-278. [Viitattu 25.1.2012]. Saatavilla <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1071909106001306>.

Ylitalo, P. 2001. Kalsiumkanavan salpaajat. Teoksessa Koulu, M. & Tuomisto, J. *Farmakologia ja toksikologia*, 6. painos, 549–556.

Liite 1 (1/3)

Potilaalle videoinnin aikana esitettävät kysymykset

Elämä hengityskoneeseen kytkettynä

1. Miten elämäne on muuttunut invasiivisen hengityskonehoidon alettua?
Voisitteko kertoa esimerkkejä?
2. Kaipaatteko jotain ajalta ennen ympärivuorokautista hengityskonehoitoa?
Millaisia asioita kaipaatte?

Hoitajan läsnäolo ja hoitosuhde

3. Monestako hoitajasta hoitorinkinne koostuu?
4. Oletteko saaneet vaikuttaa itse hoitohenkilökunnan valintaan?
 - a. Olen saanut: Miten olette voinut vaikuttaa siihen?
 - b. En ole saanut: Miten hoitoringin valikoituminen määräytyy?
5. Asutte omassa kodissanne, jossa on aina myös hoitaja läsnä.
Miten koette hoitajan jatkuvan läsnäolon?
Luoko hoitajan jatkuva läsnäolo turvallisuutta?
6. Hoitosuhteen toimivuus on tärkeä asia. Millainen on mielestänne toimiva hoitosuhde?
Millaisia ongelmia hoitosuhteeseen voisi mahdollisesti tulla?
Millaisia keinoja näistä ongelmista selviytymiseen olisi?
7. Tietyt hoitoringin hoitajat ovat varmasti olleet mukana hoidossanne jo pitkään.
Muodostuuko hoitosuhteen lisäksi ystävyys-suhteita?
Mikä on näiden mahdollisten ystävyys-suhteiden merkitys Teille?

Henkinen jaksaminen ja sosiaalisuus

8. Koetteko saavanne riittävästi omaa rauhaa kodissanne?
Jos kokee saavansa riittävästi omaa rauhaa: Mikä oman rauha saamisen on mahdollistanut?
Jos kaipaisitte omaa rauhaa enemmän, miten voisitte sen mahdollistaa?
9. Missä asioissa olette riippuvainen muista ihmisistä?
Mitä merkitsee olla riippuvainen mainitsemis-sanne asioissa?
Miltä tuntuu olla riippuvainen muista ihmisistä?
10. Käykö luonanne ystäviä?
Jos käy: Kuinka usein luonanne käy ystäviä?
Käyttekö te ystävienne luona?
Kuinka usein te käytte ystävienne luona?
Jos ystäviä käy tai jos potilas käy ystäviensä luona: Mitä teette yhdessä ystävienne kanssa kun tapaatte?
Mitä vierailut merkitsevät teille?

Hengityskonehoidossa olevan potilaan arki

11. Mihin aikaan tavallinen arkipäivänne alkaa?
Miten arkipäivänne alkaa?
Mitä kaikkea tavalliseen arkipäivään sisältyy?
Mihin aikaan tavallisesti menette nukkumaan?

Liite 1 (2/3)

12. Millaista toimintaa tai tapahtumia elämäännne liittyy kotona tapahtuvien arkisten asioiden lisäksi?
 Miten onnistuvat esimerkiksi kauppa- tai teatterireissut?
 Millä tavalla kodin ulkopuolisiin tapahtumiin tulee ennakolta valmistua?
 Miten hyvissä ajoissa niistä tulee päättää?
 Millaisia erikoisjärjestelyjä ne vaativat?
 Millaisia esteitä tai rajoituksia kodin ulkopuolisiin tapahtumiin liittyy?

Vertaistuen merkitys

13. Tapaatteko muita lihasrappeumasairauksia sairastavia?
 Miltä tuntuu kohdata ihmisiä, jotka ovat kanssanne samassa elämäntilanteessa?
 Saatteko vertaistukea muilta lihasrappeumasairautta sairastavilta?
 Jos saa: Millaisissa asioissa vertaistuki auttaa?
 Oletteko kokeneet saamanne vertaistuen riittäväksi/tärkeäksi?
 Millaisia vertaistuen muotoja teillä on käytettävissänne? (esim. tapaamiset, internet, puhelinpalvelut yms.)

Vaikuttaminen hoitopäätöksiin

14. Mihin asioihin voitte hoidossanne vaikuttaa?
 Miten voitte vaikuttaa mainitsemiinne asioihin?
15. Tekisittekö uudelleen samanlaisen hoitotahdon tässä asiassa?
 Jos ei tekisi: Miten haluaisitte tahtoonne täsmentää/muuttaa?
 Jos tekisi: Miksi päätyisitte nykyiseen hoitotahtoonne?

Elämäntilanne tällä hetkellä

16. Miten laadukkaaksi koette oman elämänne juuri tällä hetkellä? Saatte vapaasti kuvata elämänlaatuanne.

Kiitos haastattelusta!

Liite 1 (3/3)

Omaiselle esitettävät kysymykset kirjallisessa muodossa. Vastaukset voi koostaa erilliselle paperille.

Tieto sairaudesta

1. Miltä teistä tuntui, kun kuulitte läheisenne sairaudesta ensimmäistä kertaa?
2. Oliko läheisenne sairaus Teille entuudestaan tuttu?
Millaisia asioita omaisen olisi tärkeää tietää heti sairauden alkuvaiheessa?

Läheisen sairauden vaikutus omaan elämään

3. Miten läheisenne hoito vaikuttaa Teidän elämäänne?
Osallistutteko läheisenne hoitoon?
Jos osallistutte, niin millä tavoin?
4. Miten läheisenne sairaus vaikuttaa arkeenne?
Koetteko arkenne vaikeutuneen? Millaiset asiat arjessa ovat vaikeutuneet?
Millaisia hyviä asioita voisitte nostaa esiin arjestaan?
5. Onko omaisenne sairaus vaatinut paljon lisäjärjestelyjä?
Jos on: Millaisia?

Hoitohenkilökunnan antama tieto ja tuki

6. Oliko Teidän läheisenne ilmaissut hoitotahtonsa invasiivisen hengitystukihoidon aloittamisesta?
Koetteko läheisenne saaneen tarpeeksi tietoa ja tukea hoitohenkilökunnalta ja lääkäreiltä päätöksen tueksi?
Saitteko mahdollisuuden keskustella hoitajan ja/tai lääkärin kanssa kahden omista tuntemuksistanne?
7. Oletteko saanut hoitohenkilökunnalta tarpeeksi tukea läheisenne sairauteen liittyvissä asioissa?
Millaista tukea olette saanut?
Millaista tukea olisitte kaivanneet?

Ajatuksia hoidosta

8. Millaiset asiat mietityttivät Teitä eniten läheisenne invasiivisen hengitystukihoidon aloittamisessa?
9. Miltä päätös invasiivisesta hengitystukihoidosta tuntui asian konkretisoiduttua?
10. Onko läheisenne elämä invasiivisen hengitystukihoidon alettua vastannut odotuksianne?

Vertaistuen merkitys

11. Oletteko tavanneet samassa tilanteessa olevia omaisia?
Onko vertaistuesta ollut hyötyä?
Jos on ollut hyötyä: Millaisiin asioihin olette saaneet apua?
Millaisiin asioihin haluaisitte saada apua?

Kiitos haastattelusta!

Liite 2 (1/2)

SUOSTUMUSLOMAKE POTILAALLE

Hyvä Potilas!

Olemme Turun ammattikorkeakoulun ensihoidon koulutusohjelman viimeisen vuoden opiskelijoita, ja teemme opinnäytetyötä hengityshalvauspotilaan hoidosta. Opinnäytetyömme tarkoituksena on tuottaa informatiivinen opaslehtinen ja video ympärivuorokautista invasiivista eli henkitorviavanteen kautta toteutettavaa hengitystukihoitoa harkitseville hengityshalvauspotilaille. Opaslehtinen ja video laaditaan potilaan ja omaisten näkökulmasta. Työhön liittyvä videointi ja haastattelut suoritetaan yhden tai useamman päivän aikana toiveidenne mukaan normaalissa hoitoympäristössänne.

Videoinnin tarkoituksena on kuvata niitä yleisimpiä hoitotoimenpiteitä, jotka liittyvät invasiiviseen eli henkitorvikanyylin kautta tapahtuvaan hengitystukihoitoon. Videossa kuvataan liman imemistä hengitysteistä, käsin hengityksen avustaminen, henkitorvikanyylin cuffin eli tiivistäjän sulkemista ja avaamista, pyörätuolin kanssa liikkumisen avustamista sekä henkitorvikanyylin vaihtamista. Näiden lisäksi kuvataan hengityskonetta ja sen perussäätöjen asettamista. Videointi ja siinä käytettävät kuvakulmat valitaan siten, että vain videon sisällön kannalta välttämättömin näkyy. Haastattelutilanne, jossa opinnäytetyöryhmän yksi jäsen esittää Teille haastattelukysymyksiä, kuvataan ja sisällytetään osaksi videomateriaalia. Videosta on laadittu ennalta tarkka käsikirjoitus, jonka mukaan edetään. Myös haastattelutilanteessa esitettävät kysymykset ovat ennalta kirjoitettuja. Teillä on oikeus tutustua ja antaa palautetta videon käsikirjoituksesta sekä haastattelukysymyksistä ennen varsinaista kuvaamista.

Opaslehtiseen kerättävä materiaali on rajattu siten, että siihen kootaan eri lähteistä vain invasiiviseen hengitystukihoitoon liittyviä seikkoja. Opaslehtisessä käytettävä kirjallinen materiaali sisältää vain luotettavista lähteistä koottua tietoa. Opaslehtisessä käytettävät kuvat otetaan hoitoympäristöstänne siten, että kuvissa näkyy vain kyseinen hoitoväline neutraalilla taustalla. Kuvia otetaan invasiivisessa hengitystukihoidossa käytettävistä hoitovälineistä, kuten esimerkiksi imulaitteesta, hengityskoneesta sekä henkitorviavanteen putkesta.

Osallistuminen opinnäytetyömme kuvauksiin ja haastatteluihin perustuu täysin vapaaehtoisuuteen. Opinnäytetyöhön osallistuvia opiskelijoita sitoo vaitiolovelvollisuus. Teidän yksityisyyttänne suojellaan työn kaikissa vaiheissa. Teillä on oikeus vetäytyä työstämme missä tahansa vaiheessa, ilman että se aiheuttaa mitään seuraamuksia. Videon ja siihen liitettävän haastattelutilanteen kuvamateriaalin muokkaukseen osallistuu vain opinnäytetyöryhmässä toimivat jäsenet. Teillä on oikeus tutustua videoon, ilmaista mielipiteenne siitä ja osallistua lopullisen version muokkaamiseen. Teillä on oikeus poistaa videosta kohtia, joita ette halua lopulliseen versioon tai kieltää videon julkaisu.

Video ja opaslehtinen julkaistaan ja otetaan yleiseen käyttöön osaksi hengityshalvauspotilaan hoidon ohjausta ensisijaisesti Varsinais-Suomen sairaanhoitopiirin alueella. Samaa materiaalia tullaan mahdollisesti käyttämään muissa sairaanhoitopiireissä ympäri Suomea. Opinnäytetyö raportoidaan Turun ammattikorkeakoulun opinnäytetyöseminaarissa joulukuussa 2011. Opinnäytetyön kirjallisuuskatsaus on saatavissa Turun ammattikorkeakoulun kirjastosta. DVD ja opaslehti ovat saatavissa Turun ammattikorkeakoulun ensihoidon kouluutusohjelman yliopettaja TtT Jari Säämäselältä.

Pyydämme Teiltä lupaa haastatteluun ja videon kuvaamiseen. Voitte ottaa meihin yhteyttä sähköpostitse tai puhelimitse.

Allekirjoittamalla tämän asiakirjan suostun haastatteluun ja videointiin. Asiakirja laaditaan kahtena kappaleena, toinen potilaalle ja toinen opinnäytetyön tekijöille.

Paikka ja aika

Allekirjoitus ja nimenselvennys

Liite 2 (2/2)**Turun ammattikorkeakoulu, Sosiaali- ja terveysala, Ensihoidon koulutusohjelma**

Olli Kanervo

olli.a.kanervo@students.turkuamk.fi

puh. 040 733 2750

Opinnäytetyön ohjaajina toimivat:

Jari Säämänen, TtT, ensihoidon yliopettaja

Ruiskatu 8, 20720 Turku

jari.saamanen@turkuamk.fi

puh. 040 355 0412

Kristiina Ylitalo-Liukkonen, SH, OH, Hengitystukiyksikkö

kristiina.ylitalo-liukkonen@tyks.fi

puh. (02) 313 2051

Arno Vuori, LKT, OYL, Hengitystukiyksikkö

arno.vuori@tyks.fi

puh. (02) 313 2690

Liite 3 (1/2)

SUOSTUMUSLOMAKE HOITAJALLE

Hyvä Hoitaja!

Olemme Turun ammattikorkeakoulun ensihoidon koulutusohjelman viimeisen vuoden opiskelijoita, ja teemme opinnäytetyötä hengityshalvauspotilaan hoidosta. Opinnäytetyömme tarkoituksena on tuottaa informatiivinen opaslehtinen ja video ympärivuorokautista invasiivista hengitystukihoitoa harkitseville hengityshalvauspotilaille. Opaslehtinen ja video laaditaan potilaan ja omaisten näkökulmasta. Opinnäytetyö toteutetaan osana ”Ammatillisen osaamisen ja viranomaisyhteistyön kehittäminen ensi- ja akuuttihoiossa” (AMOVIRKE) – projektia. Työhön liittyvä videointi ja haastattelut suoritetaan yhden tai useamman päivän aikana potilaan toiveiden mukaan hänen luonnollisessa hoitoympäristössään.

Videoinnin tarkoituksena on kuvata niitä yleisimpiä hoitotoimenpiteitä, jotka liittyvät invasiiviseen hengitystukihoitoon. Videossa kuvataan liman imemistä hengitysteistä, käsin ventiloimista, trakeakanyylin cuffin sulkemista ja avaamista, pyörätuolin kanssa avustamista sekä trakeakanyylin vaihtoa. Näiden lisäksi kuvataan hengityskonetta ja sen perussäätöjen asettamista. Toivoisimme teidän selostavan potilaalle tehtäviä hoitotoimenpiteitä niitä suorittaessanne. Videosta on laadittu ennalta tarkka käsikirjoitus, johon saatte tutustua hyvissä ajoin ennen kuvaamista ja antaa tarvittaessa muokausehdotuksia. Opaslehtisessä käytettävät kuvat otetaan potilaan hoitoympäristöstä siten, että kuvissa näkyy vain kyseinen hoitoväline neutraalilla taustalla. Kuvia otetaan invasiivisessa hengitystukihoidossa käytettävistä hoitovälineistä, kuten esimerkiksi imulaitteesta, hengityskoneesta sekä trakeakanyylita.

Osallistuminen opinnäytetyöme kuvauksiin ja haastatteluihin perustuu täysin vapaaehtoisuuteen. Opinnäytetyöhön osallistuvia valmistumisvaiheessa olevia terveysalan opiskelijoita sitoo vaitiolovelvollisuus. Teidän yksityisyyttänne suojellaan työn kaikissa vaiheissa. Kaikilla osapuolilla on oikeus vetäytyä työstämme missä tahansa vaiheessa, ilman että siitä aiheutuu seuraamuksia. Videon ja siihen liitettävän potilaan haastattelutilanteen editointiin osallistuu vain opinnäytetyöryhmän jäsenet. Kuvauksiin ja haastatteluihin osallistuvilla on oikeus tutustua videoon ennen julkaisua ja osallistua lopullisen version muokkaamiseen. Heillä on myös oikeus poistaa videosta niitä kohtia, joita he eivät halua lopulliseen versioon.

Video ja opaslehtinen julkaistaan ja otetaan yleiseen käyttöön osaksi hengityshalvauspotilaan hoitopolkua ensisijaisesti Varsinais-Suomen sairaanhoitopiirin alueella. Samaa materiaalia tullaan mahdollisesti käyttämään muissa sairaanhoitopiireissä ympäri Suomea. Opinnäytetyö raportoidaan Turun ammattikorkeakoulun opinnäytetyöseminaarissa joulukuussa 2011. Opinnäytetyön kirjallisuuskatsaus on saatavissa Turun ammattikorkeakoulun kirjastosta. DVD ja opaslehti ovat saatavissa Turun ammattikorkeakoulun ensihoidon kouluutusohjelman yliopettaja TtT Jari Säämäselältä.

Pyydämme Teiltä suostumusta toimimaan hoitajan roolissa videossamme, ja suorittamaan käsikirjoituksessa suunniteltuja toimia. Voitte ottaa meihin yhteyttä milloin vain sähköpostitse tai puhelimitse.

Allekirjoittamalla tämän asiakirjan suostun esiintymään videossa. Asiakirja laaditaan kahtena kappaleena, toinen hoitajalle ja toinen opinnäytetyön tekijälle.

Paikka ja aika

Allekirjoitus ja nimenselvennys

Liite 3 (2/2)**Turun ammattikorkeakoulu, Sosiaali- ja terveysala, Ensihoidon koulutusohjelma**

Olli Kanervo

olli.a.kanervo@students.turkuamk.fi

puh. 040 733 2750

Opinnäytetyön ohjaajina toimivat:

Jari Säämänen, TtT, ensihoidon yliopettaja

Ruiskatu 8, 20720 Turku

jari.saamanen@turkuamk.fi

puh. 040 355 0412

Kristiina Ylitalo-Liukkonen, SH, OH, Hengitystukiyksikkö

kristiina.ylitalo-liukkonen@tyks.fi

puh. (02) 313 2051

Arno Vuori, LKT, OYL, Hengitystukiyksikkö

arno.vuori@tyks.fi

puh. (02) 313 2690

Liite 4 (1/2)

SUOSTUMUSLOMAKE OMAISELLE

Hyvä Omainen!

Olemme Turun ammattikorkeakoulun ensihoidon koulutusohjelman viimeisen vuoden opiskelijoita, ja teemme opinnäytetyötä hengityshalvauspotilaan hoidosta. Opinnäytetyömme tarkoituksena on tuottaa informatiivinen opaslehtinen ja video ympärivuorokautista invasiivista eli henkitorviavanteen kautta toteutettavaa hengitystukihoitoa harkitseville hengityshalvauspotilaille. Opaslehtinen ja video laaditaan potilaan ja omaisen näkökulma huomioiden. Työhön liittyvä videointi ja haastattelut suoritetaan yhden tai useamman päivän aikana potilaan toiveiden mukaan hänen normaalissa hoitoympäristössään.

Videoinnin tarkoituksena on kuvata niitä yleisimpiä hoitotoimenpiteitä, jotka liittyvät invasiiviseen eli henkitorvikanyylin kautta tapahtuvaan hengitystukihoitoon. Videossa kuvataan liman imemistä hengitysteistä, käsin hengityksen avustaminen, henkitorvikanyylin cuffin eli tiivistäjän sulkemista ja avaamista, pyörätuolin kanssa liikkumisen avustamista sekä henkitorvikanyylin vaihtoa. Näiden lisäksi kuvataan hengityskonetta ja sen perussäätöjen asettamista. Videointi ja siinä käytettävät kuvakulmat valitaan siten, että vain videon opastustavoitteen kannalta välttämättömin näkyy. Haastattelutilanne, jossa opinnäytetyöryhmän yksi jäsen esittää haastattelukysymyksiä potilaalle, kuvataan ja sisällytetään osaksi videomateriaalia.

Videosta on laadittu ennalta tarkka käsikirjoitus, jonka mukaan edetään. Myös haastattelutilanteessa potilaalle esitettävät kysymykset ovat ennalta kirjoitettuja. Teille, hengityshalvauspotilaan omaiselle, esitettävät kysymykset ovat kirjallisessa muodossa, ja toivomme niihin myös kirjallista vastausta. Vastauksia käytetään opaslehtisen teossa. Teillä on mahdollisuus vaikuttaa opaslehtisen sisältöön ja antaa siihen liittyviä korjausehdotuksia ennen sen julkaisua.

Opaslehtiseen kerättävä materiaali on rajattu siten, että siihen kootaan eri lähteistä vain invasiiviseen hengitystukihoitoon liittyviä seikkoja. Opaslehtisessä käytettävä kirjallinen materiaali sisältää vain luotettavista lähteistä koottua tietoa. Opaslehtisessä käytettävät kuvat otetaan potilaan hoitoympäristöstä kodin yksityisyyttä kunnioittaen siten, että kuvissa näkyy vain kyseinen hoitoväline neutraalilla taustalla. Kuvia otetaan invasiivisessa hengitystukihoidossa käytettävistä hoitovälineistä, kuten imulaitteesta, hengityskoneesta sekä henkitorviavanteen putkesta.

Osallistuminen opinnäytetyön kuvauksiin ja haastatteluihin perustuu täysin vapaaehtoisuuteen. Opinnäytetyöhön osallistuvia valmistumisvaiheessa olevia terveystieteiden opiskelijoita sitoo vaitiolovelvollisuus eikä henkilöllisyyttä paljasteta työn missään vaiheessa. Video ja opaslehtinen julkaistaan ja otetaan yleiseen käyttöön osaksi hengityshalvauspotilaan hoidon ohjausta ensisijaisesti Varsinais-Suomen sairaanhoitopiirin alueella. Samaa materiaalia tullaan mahdollisesti käyttämään muissa sairaanhoitopiireissä ympäri Suomea. Opinnäytetyö raportoidaan Turun ammattikorkeakoulun opinnäytetyöseminaarissa joulukuussa 2011. Opinnäytetyön kirjallisuuskatsaus on saatavissa Turun ammattikorkeakoulun kirjastosta. DVD ja opaslehti ovat saatavissa Turun ammattikorkeakoulun ensihoidon koulutusohjelman yliopettaja TtT Jari Säämäselältä.

Pyydämme teiltä lupaa kirjalliseen haastatteluun. Halutessanne voitte jättää vastaamatta kaikkiin tai osaan kysymyksistä. Tarvittaessa voitte ottaa meihin yhteyttä sähköpostitse tai puhelimitse.

Allekirjoittamalla tämän asiakirjan suostun kirjalliseen haastatteluun. Asiakirja laaditaan kahtena kappaleena, toinen omaiselle ja toinen opinnäytetyön tekijöille.

Paikka ja aika

Allekirjoitus ja nimenselvennys

Liite 4 (2/2)**Turun ammattikorkeakoulu, Sosiaali- ja terveysala, Ensihoidon koulutusohjelma**

Olli Kanervo

olli.a.kanervo@students.turkuamk.fi

puh. 040 733 2750

Opinnäytetyön ohjaajina toimivat:

Jari Säämänen, TtT, ensihoidon yliopettaja

Ruiskatu 8, 20720 Turku

jari.saamanen@turkuamk.fi

puh. 040 355 0412

Kristiina Ylitalo-Liukkonen, SH, OH, Hengitystukiyksikkö

kristiina.ylitalo-liukkonen@tyks.fi

puh. (02) 313 2051

Arno Vuori, LKT, OYL, Hengitystukiyksikkö

arno.vuori@tyks.fi

puh. (02) 313 2690

Videon käsikirjoitus

Tarkoituksenamme on kuvata omaisille ja hengityshalvauspotilaille suunnattu opetusvideo. Video on tarkoitettu kuvata hengityshalvauspotilaan kotona, luonnollisessa hoitoympäristössä. Videon tarkoituksena on kuvata keskeisiä hoitotoimenpiteitä ja hengityshalvauspotilaan arkea. Videolla kuvataan hengityshalvauspotilasta ja hänen hoitorinkiinsä kuuluvaa hoitajaa.

Suostumus videon kuvaamiseen kysytään sekä potilaalta että hoitajalta erillisellä kirjallisella lomakkeella. Lomakkeen sisältö kerrotaan myös suullisesti sekä potilaalle että hoitajalle, ja varmistetaan että he ymmärtävät suostumuslomakkeen sisällön ennen lomakkeen allekirjoittamista. Videolla esiintyvä potilas tai hoitaja saa missä vaiheessa tahansa videon kuvausprosessia kieltää hänestä kuvattujen materiaalien käytön kieltäytymistään perustelematta. Tästä ei tule mitään seurauksia. Valmis video tullaan esittämään ja hyväksyttämään videolla kuvatuille henkilöille ennen sen julkistamista. Videolla esiintyvät henkilöt saavat kieltää videon julkistamisen eikä tästä tule heille mitään seuraamuksia. Videon julkaisun jälkeen heillä ei ole enää oikeutta kieltää videon käyttämistä suunniteltuun tarkoitukseen.

Kuvattavat hoitotoimenpiteet

Kuvaukset suoritetaan potilaan luonnollisessa hoitoympäristössä. Sään salliessa kuvataan osa videosta ulkotiloissa. Missään kuvattavassa vaiheessa ei potilas tule olemaan ilman vaatteita. Myöskään potilaan kodin yksityisyyttä ei loukata kuvauksien aikana kuvaamalla aiheeseen kuulumattomia tai henkilökohtaisia esineitä. Seinillä tai pöydillä mahdollisesti olevat perhevalokuvat tai muut vastaavat otetaan kuvauksien ajaksi pois, jos kuvattava henkilö niin haluaa.

Toimenpiteissä käytettävää välineistöä kuvattaessa kuvissa näkyvät pelkät välineet. Videolla esiintyvä hoitaja selostaa kuvassa näkyvät välineet ja niiden käyttötarkoituksen sekä milloin ja miksi seuraava toimenpide on perusteltua tehdä.

Toimenpiteitä kuvattaessa hoitaja selostaa, mitä tekee käyttäen selkeää ja asiallista suomea, välttämällä liiallista ammatti-sanaston käyttöä. Ensin hän valmistelee välineet, toimenpiteen ja potilaan kertoen miksi valmistelut tehdään ja miten ne vaikuttavat toimenpiteen lopputulokseen. Toimenpiteen aikana hoitaja kertoo mitä tekee ja miksi, ja mitä toimenpiteen aikana on seurattava potilaan tilassa. Hoitaja kertoo myös miten toimenpide päätetään, miten toimenpiteen onnistumista arvioidaan ja miten toimitaan ongelmatilanteissa. Jos toimenpide päättyy ennen kuin hoitaja ehtii kertoa edellä mainitut asiat, hoitaja jää seisomaan potilaan viereen kertomaan toimenpiteen kulun loppuun. Toimenpiteitä ei pidetä normaalia kestoaan pidemmiksi tai toisteta turhaan kuvausten takia.

1. Liman imeminen hengitysteistä / trakeakanyylista

- Otos 1: Kuvataan toimenpiteeseen liittyvät välineet ja samalla hoitaja selostaa mitä ne ovat ja miksi toimenpide tehdään
- Otos 2: Tämän jälkeen kuvataan toimenpide niin, että kuvassa näkyy potilaan ylävartalo ja hoitotoimenpidettä tekevä hoitaja. Potilas on kuvauksen ajan sängyssään.

2. Käsin ventilointi

- Otos 1: Kuvataan aluksi toimenpiteeseen liittyviä välineitä ja niiden kokoaminen samalla hoitaja selostaa mitä välineet ovat ja miksi toimenpide tehdään.
- Otos 2: Tämän jälkeen kuvataan toimenpide niin, että kuvassa näkyy potilaan ylävartalo ja hoitotoimenpidettä tekevä hoitaja. Potilas on kuvauksen ajan sängyssään.

Liite 5 (2/2)

3. Cuffin sulkeminen/aukaisu

- Otos 1: Hoitaja selostaa aluksi mikä cuffi on ja mikä sen tarkoitus on.
- Otos 2: Kuvataan cuffin sulkeminen ja aukaisu.
- Otos 3: Cuffin toiminnan ja paineen tarkastaminen.

4. Pyörätuolin kanssa avustaminen

- Otos 1: Kuvataan potilaan tuolia ja sen eri ominaisuuksia, telineitä hengityslaitteelle sekä ohjausvälinettä.
- Otos 2: Kuvataan siirtymistä sängystä tuoliin ja takaisin sänkyyn. Siirroissa käytetään apuna potilaan mahdollista omaa nosturia tai muuta apuvälinettä.
- Otos 3: Kuvataan siirtymistä tuolista suihkuun ja takaisin tuoliin. Potilasta ei paljasteta siirtojen aikana. Siirroissa käytetään apuna potilaan mahdollista omaa nosturia tai muuta apuvälinettä.
- Otos 4: Kuvataan siirtymistä tuolista vessaan ja takaisin tuoliin. Potilasta ei paljasteta siirtojen aikana. Siirroissa käytetään apuna potilaan mahdollista omaa nosturia tai muuta apuvälinettä.

5. Trakeakanyylin vaihto / puhdistus

- Otos 1: Kuvataan toimenpiteeseen liittyviä välineitä, samalla hoitaja selostaa mitä välineet ovat ja miksi ja milloin toimenpide tehdään.
- Otos 2: Kuvataan toimenpide niin, että kuvassa näkyy potilaan ylävartalo ja hoitotoimenpidettä tekevä hoitaja. Potilas on kuvauksen ajan sängyssään.

6. Hengityskone ja aktiivikostutin

- Otos 1: Perussäätöjen asettaminen hengityskoneeseen. Kuvattavana on myös hengityskoneen säätöjä asettava ja selostava hoitaja.
- Otos 2: Kuvataan aktiivikostutinta. Hoitaja selostaa sen tarkoituksen ja merkityksen.

- 7. Kuvataan kotiin tulevaa hoitovälineistöä: Erikoispatja/ilmapainepatja, nostolaitteet, joita ei ole toimenpiteiden aikana jo huomioitu.

Lisäksi videolla on tarkoitus haastatella kuvattavaa potilasta. Kysymykset ovat liitteessä 1. Kysymykset esittää opinnäytetyötä tekevään ryhmään kuuluva opiskelija. Ne esitetään potilaalle hänen valitsemassaan tilassa. Kuvassa tulee näkymään vain haastateltava itse.

Liite 6 (1/2)

SUOSTUMUSLOMAKE OPASLEHTISEN JA VIDEOON JULKAISUUN

Arvoisa vastaanottaja!

Hyvä opinnäytetyömme videon kuvauksiin ja haastatteluihin osallistunut. Opinnäytetyömme tarkoituksena oli tuottaa informatiivinen opaslehtinen ja video ympärivuorokautista invasiivista hengitystukihoitoa harkitseville hengityshalvauspotilaille. Opaslehtinen ja video laadittiin potilaan ja omaisten näkökulmasta. Opinnäytetyö on toteutettu osana ”Ammatillisen osaamisen ja viranomaisyhteistyön kehittäminen ensi- ja akuuttihoitossa” (AMOVIRKE) – projektia.

Video ja opaslehtinen julkaistaan ja otetaan yleiseen käyttöön osaksi hengityshalvauspotilaan hoitopolkua ensisijaisesti Varsinais-Suomen sairaanhoitopiirin alueella. Samaa materiaalia tullaan mahdollisesti käyttämään muissa sairaanhoitopiireissä ympäri Suomea. Opinnäytetyö raportoidaan Turun ammattikorkeakoulun opinnäytetyöseminaarissa joulukuussa 2011. Opinnäytetyön kirjallisuuskatsaus on saatavissa Turun ammattikorkeakoulun kirjastosta. DVD ja opaslehti ovat saatavissa Turun ammattikorkeakoulun ensihoidon kouluutusohjelman yliopettaja TtT Jari Säämäselältä..

Videoon osallistuneilla on oikeus tutustua videoon, ilmaista mielipiteensä siitä ja osallistua lopullisen version muokkaamiseen ennen julkaisua. Heillä on myös oikeus poistaa videosta niitä kohtia, joita he eivät halua lopulliseen versioon tai kieltää videon julkaisu.

Olette nähneet videon ja opaslehtisen, joiden tekemiseen olette osallistuneet. Tämän sopimuksen allekirjoittamalla suostutte aineiston julkaisuun näkemässänne muodossa edellä kuvattuun tarkoitukseen. Mikäli haluatte kieltää videon julkaisun tai muokata sitä, voitte ottaa meihin yhteyttä sähköpostitse tai puhelimitse.

Allekirjoittamalla tämän asiakirjan suostun videon julkaisuun näkemässäni muodossa ja sen käyttöön yllämainituissa tarkoituksissa. Asiakirja laaditaan kahtena kappaleena, toinen osallistujalle ja toinen opinnäytetyön tekijälle.

Paikka ja aika

Allekirjoitus ja nimenselvennys

Liite 6 (2/2)**Turun ammattikorkeakoulu, Sosiaali- ja terveysala, Ensihoidon koulutusohjelma**

Olli Kanervo

olli.a.kanervo@students.turkuamk.fi

puh. 040 733 2750

Opinnäytetyön ohjaajina toimivat:

Jari Säämänen, TtT, ensihoidon yliopettaja

Ruiskatu 8, 20720 Turku

jari.saamanen@turkuamk.fi

puh. 040 355 0412

Kristiina Ylitalo-Liukkonen, SH, OH, Hengitystukiyksikkö

kristiina.ylitalo-liukkonen@tyks.fi

puh. (02) 313 2051

Arno Vuori, LKT, OYL, Hengitystukiyksikkö

arno.vuori@tyks.fi

puh. (02) 313 2690

Liite 7

| | | | |
|--|--|---|--|
| VARSINAIS-SUOMEN SAIRAANHOITOPIIRI ENSIHOITOJEN FINLANDS SJUKVÄRDSDISTRIKT | | HOITOTYÖN TUTKIMUS- JA OPINNÄYTETYO | |
| LUPAHAKEMUS (katso erilliset ohjeet: http://www.vsshp.fi/fi/tutkimus) Hakemus lähetetään: VSSHP, TYKS, Hoitotyön toimisto, suunnittelija, PL 52, 20521 TURKU | | Nro 57/2011 | |
| TUTKIMUSLU- VAN HAKIJA/ HAKIJAT | | Nimi/nimet: Olli Kanervo, Jenni Pulju, Katja Sjöman, Emma Aro, Maarit Myllyperkiö, Pauli Uusitalo | |
| Opiskelu- tai työpaikka | | Osoite: Rauhankatu 31 B 17, 20100 Turku puhelin: 040 733 2750 sähköposti: olli.kanervo@gmail.com | |
| Opinnäytetyö | | <input type="checkbox"/> Väitöskirja <input type="checkbox"/> Pro gradu <input checked="" type="checkbox"/> Opinnäytetyö/AMK <input type="checkbox"/> muu, mikä? _____ <input type="checkbox"/> Licensiaattityö <input type="checkbox"/> Ylempi AMK | |
| TUTKIMUKSEN/ OPINNÄYTE- TYÖN TIIVIS- TETTY KUVAUS (mm. tutkimuksen nimi, päätaioitteet, menetelmät, aineis- to, tutkimuksen suo- rituspaikka, tutki- muksen merkitys) Tutkimussuun- nitelma erillisenä liitteenä (max. 5 s.) | | Hengityshalvauspotilaan hoito -Opaslehti ja DVD potilaalle ja omaisille: Tutkimuksen tavoitteena on tuottaa opinnäytetyön osana informatiivinen DVD ja opaslehtinen hengityshalvauspäätöstä ja hoitotahtoon pohtivalle potilaalle sekä heidän omaisilleen. DVD ja opaslehtisen video- ja kuvamateriaali kootaan hengityshalvauspotilaan luontaisessa kotiympäristössä. Tämän lisäksi potilasta ja hänen omaistaan haastatellaan, minkä pohjalta kartoitetaan potilaan ja omaisen kokemuksia hengityshalvauspäätökseen, hoitoon ja sosiaalisiin tekijöihin liittyen. Haastattelukysymykset ovat erillisellä pohjalla liitteessä 1. Potilaan haastattelutilanne kuvataan ja kysymykset esittää yksi opinnäytetyöryhmän jäsen. Omainen vastaa kirjallisesti lomakkeella oleviin kysymyksiin. Videomateriaali kootaan ja kuvataan erillisen ennalta laaditun käsikirjoituksen mukaisesti (liite 5). Hoitaja osallistuu myös kuvauksiin selostamalla ja toimimalla kuvattavissa hoitotoimenpiteissä. Kaikilta kuvauksista ja haastatteluhin osallistuvilta kysytään lupa erillisellä suostumuslomakkeella. Opaslehtistä ja DVD:tä tullaan käyttämään VSSHP:n alueella hengityshalvauspäätöstä miettivien potilaiden ohjauksessa. | |
| TUTKIMUKSEN OHJAAJA(T) | | 20.10.2011 <i>Prof. Kari Säämänen</i> 20/10/2011 <i>M. Uusitalo</i> allekirjoitus/nimen selvennys allekirjoitus/nimen selvennys | |
| YHTEYSTIEDOT | | ARNO 00021 040 477 VSSHP | |
| SITOUMUS JA JULKAISULUPA | | Sitoudun noudattamaan hyvää tutkimuskäytäntöä, sairaalan yleisiä sääntöjä sekä vaihtolovelvollisuutta (http://www.vsshp.fi/fi/tutkimus/10711 , www.turkucrc.fi). 10.10.2011 <i>Emma Aro</i> <i>Pauli Uusitalo</i> <i>Olli Kanervo</i> hakijan allekirjoitus/nimen selvennys hakijan allekirjoitus/nimen selvennys 19.10.2011 <i>Emma Aro</i> <i>Jenni Pulju</i> <i>Maarit Myllyperkiö</i> hakijan allekirjoitus/nimen selvennys hakijan allekirjoitus/nimen selvennys | |
| YLIOHITAJAN LAUSUNTO JA YHDYSHENKI- LÖN NIMEÄMINEN VSSHP:ssä | | Klinikanyksikön kehittämishanke, johon opinnäytetyö/tutkimus liittyy: Yhdyshenkilö/virkana/toimen nimike: <i>OHITAJA YUKKO-LUKKONEN</i> (yh nimeää) Puollan <input checked="" type="checkbox"/> En puolla <input type="checkbox"/> Ylihoitaja(t) <i>22.10.2011</i> <i>Harjoituslehti</i> <i>Kari Säämänen</i> allekirjoitus/nimen selvennys allekirjoitus/nimen selvennys Professori, LKT allekirjoitus/nimen selvennys Hoitotyön erikoislääkäri | |
| HOITOTYÖN ASiantuntija- RYHMÄN LAUSUNTO | | <input checked="" type="checkbox"/> Lupaa puolietaan <input type="checkbox"/> Ei puolietä. Perusteitu (tarv. liitteenä) <input type="checkbox"/> Pyydetään lähettämään eettiselle toimikunnalle 18.10.2011 <i>Prof. Kari Säämänen</i> <i>Prof. Kari Säämänen</i> allekirjoitus/nimen selvennys allekirjoitus/nimen selvennys <input type="checkbox"/> Pyydetään lisäselvityksiä: <i>työelämän edustajat valvosti mukana, mikä mahdollistaa työn tekemisen. Työ haastatteluun -> hoitajan, ettei kuulu hoitajan, tämän mm. opiskelijoiden haastatteluun</i> | |
| EETTINEN TOIMIKUNTA | | Eettisen toimikunnan lausunto saatu (liitteenä) _____ | |
| TUTKIMUS- LUVAN MYÖNTÄMINEN | | <input checked="" type="checkbox"/> Myönnetty <input type="checkbox"/> Ei myönnetty 28.10.2011 <i>Prof. Kari Säämänen</i> <i>Prof. Kari Säämänen</i> allekirjoitus/nimen selvennys allekirjoitus/nimen selvennys VSSHP:n sairaalan nimen saa julkaista tutkimusraportissa/opinnäytetyössä Kyllä <input checked="" type="checkbox"/> Ei <input type="checkbox"/> Haluan nähdä tutkimusraportin/opinnäytetyön ennen julkaisuluvan antoa Kyllä <input checked="" type="checkbox"/> Ei <input type="checkbox"/> | |
| Päätös annettu tiedoksi hakijalle _____ | | Päätöksen antoi _____ | |